FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

Année 1967 No 34

THESE

PRÉSENTÉE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

WECKER Guy, Emile

né le 22 novembre 1939 à CHALONS-sur-MARNE (Marne)

Ancien Externe des Hôpitaux de Strasbourg

1967

Contribution à l'étude du sarcome plasmocytaire médullaire.

A propos d'un cas de plasmocytome vertébral solitaire.

Président: Mr A. JUNG, Professeur.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552706_0022

FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

Année 1967 No 34

THESE

PRÉSENTÉE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

WECKER Guy, Emile

né le 22 novembre 1939 à CHALONS-sur-MARNE (Marne)

Ancien Externe des Hôpitaux de Strasbourg

Contribution à l'étude du sarcome plasmocytaire médullaire.

A propos d'un cas de plasmocytome vertébral solitaire.

Président: Mr A. JUNG, Professeur.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. BATZENSCHLAGER André	Anatomie Pathologique
BOLLACK Claude	Clinique Chirurgicale A
BURGHARD Guy	Pneumo-Phtisiologie
DORNER Marc	Clinique Médicale B
KARLI Pierre	Biologie Médicale
KIRN André	Hygiène
LAVILLAUREIX Jean	Bactériologie
MANTZ Jean-Marie	Clinique Médicale A
MARCOUX François	Médecine Légale
WITZ Jean-Paul	Clinique Chirurgicale B

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

MM. ADLOFF Michel	Clinique Chirurgicale B
APROSIO Norbert	Anatomie
ASCH Léopold	Clinique Médicale A
BLOCH Roger	Pharmacologie
BOCKEL René	Clinique Médicale B
BRINI Alfred	Clinique Ophtalmologique
CHAMBON Pierre	Chimie Biologique
EBTINGER René	Clinique Psychiatrique
FINCKER Louis	Clinique Médicale B
GAUTHIER-LAFAYE Pierre	Département d'anésthésiologie
GRENIER Jacques	Clinique Chirurgicale B
HERAN Jacques	Pathologie Expérimentale
ISCH François	Clinique Neurologique
ISRAEL Lucien	Clinique Psychiatrique
JAHN Henri	Clinique Médicale B
JUIF Jean	Pédiatrie et Puériculture
KEILING Roger	Electro-Radiologie
KELLER Bernard	Gynécologie et Obstétrique (Maternité)
KEMPF François	Electro-radiologie (Clinique Médicale A)
KEMPF Yvan	Pathologie Chirurgicale (Centre de Traumatologie)
KIENY René	Clinique Chirurgicale A
KREMER Michel	Parasitologie
LANG Gabriel	Clinique Chirurgicale A
LEVY Jean-Marc	Pédiatrie et Puériculture
MALEVILLE Jean	Clinique Dermatologique
Mme MAYER Simone	Hématologie
MM. PHILIPPE Emile	Anatomie Pathologique
ROEGEL Emile	Pneumo-Phtisiologie
SACREZ André	Clinique Médicale A
SCHAFF Georges	Physiologie
SCHNEEGANS Ernest	Pédiatrie et Puériculture
SCHVINGT Eugène	Clinique Chirurgicale B
SCHWARTZ Jean	Pharmacologie
SIBILLY Abel	Clinique Chirurgicale A
VERGNES René	Physique Biologique
VINCENDON Guy	Chimie Biologique
WACKENHEIM Auguste	Electro-radiologie (Clinique Neurologique)
WALTER Jean-Pierre	Electro-radiologie
WARTER Pierre	Electro-radiologie (Clinique Chirurgic. A)
WEILL Jean-Pierre	Clinique Médicale A
WILLARD Daniel	Pédiatrie et Puériculture.

PROFESSEURS ASSOCIES

MM. JURKOWIC Vilo	Hématologie
PHILIPPIDES Demètre	Clinique Neurologique

A G R E G E S

MM. CHAMPY Maxime	Stomatologie
FRANK Robert	Stomatologie
KLOTZ Gilbert	O.R.L.
MEHL Jacques	Médecine Légale.

AGREGES LIBRES

MM. BEYER Paul
FOSTER Emile
HOLLENDER Louis
KUHLMANN Daniel
KUNTZMANN Jean
MULLER Jean-Nicolas
VOEGTLIN Raymond.

DIRECTEUR DE L'INSTITUT DENTAIRE

M.le Professeur VEDRINE Jean

CHARGES D'UN COURS D'ENSEIGNEMENT COMPLEMENTAIRE

MM. MATHIS
MOISE
SINGER
TISSIER

SECRETAIRE PRINCIPAL DE LA FACULTE DE MEDECINE

M. Gilbert KIEHL

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ARON Max
BURGER Paul
BENOIT Jacques
ROEDERER Jean
ROHMER Paul
SCHMID Frédéric
THIODET Jean
VINTEMBERGER Pierre

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ni les approuver, ni les improuver

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes chers condisciples, je promets et je jure au nom de l' Etre Suprême d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine . Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe.

Ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs, ni à favoriser les crimes.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis resté fidèle à mes promesses.Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

-==-

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU SARCOME PLASMOCYTAIRE MEDULLAIRE

A PROPOS D'UN CAS DE PLASMOCYTOME VERTEBRAL SOLITAIRE

A MA FEMME

en témoignage de mon profond attachement

A MES PARENTS

en reconnaissance pour leurs sacrifices constants. Que ce travail leur soit un gage de toute ma gratitude.

AUX MIENS ET

A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR A.JUNG

PROFESSEUR DE PATHOLOGIE CHIRURGICALE
DIRECTEUR DE L'HOPITAL CHIRURGICAL ORTHOPEDIQUE STEPHANIE
CHEVALIER DE LA LEGION D'HONNEUR.

Nous avons été son élève durant plusieurs années. Il nous a prodigué un enseignement précieux, tout de clarté et de précision. Nous avons pu apprécier chaque fois son esprit de clinicien marqué par le souci constant d'approfondir la connaissance de la maladie.

Il nous a inspiré ce travail et nous a conseillé avec patience et bonté.

Nous lui exprimons ici notre profonde reconnaissance et nos sentiments les plus respectueux.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE Y.LE GAL

PROFESSEUR TITULAIRE DE LA CHAIRE D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous avons bénéficié de son enseignement durant nos études médicales. Par son esprit sagace il nous a montré la complexité des phénomènes pathologiques. Ses conseils bienveillants nous ont permis de rédiger ce travail. C'est avec gratitude que nous le prions d'accepter tous nos remerciements.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE J.P.WALTER

ELECTRO-RADIOLOGISTE DES HOPITAUX

Son accueil sympathique et son expérience nous ont guidé dans l'élaboration de ce travail. Nous le remercions avec joie d'avoir accepté de juger notre thèse.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE J.SCHWARTZ

Nous avons été son élève durant nos premières années d'études.

Nous lui devons de nous avoir initié à la médecine et nous le remercions pour la sympathie qu'il nous manifesta constamment.

TABLE DES MATIERES

		Pages
Chapitre I :	INTRODUCTION	1
- II :	OBSERVATION	4
- III :	HISTORIQUE	25
- IV :	ETIOPATHOGENIE	28
- V :	ANATOMIE PATHOLOGIQUE	39
- VI :	CLINIQUE	57
- VII :	RADIOLOGIE	64
- VIII :	HEMATOLOGIE	75
- IX :	BIOLOGIE	79
- X :	DIAGNOSTIC	93
- XI :	EVOLUTION	100
- XII :	TRAITEMENT	120
- XIII :	LES PLASMOCYTOMES SOLITAIRES VERTEBRAUX	137
- XIV :	TABLEAUX RECAPITULATIFS	166
- XV :	CONCLUSIONS ET RESUME	187

BIBLIOGRAPHIE ..... I à VII

-==-

CHAPITRE I

I N T R O D U C T I O N

Le plasmocytome est une affection maligne caractérisée par la prolifération monomorphe et anarchique de plasmocytes, cellules du tissu hématopoïétique à évolution leucopoïétique, appartenant à la lignée plasmocytaire.

La maladie revêt le plus souvent la forme multiple, définie par l'existence de plusieurs foyers de prolifération plasmocytaire disséminée dans la moelle des os, pouvant cependant infiltrer les viscères. Cette affection est appelée soit maladie de Kahler, soit myélome multiple, soit plasmocytome multiple.

Parfois, la prolifération peut être diffuse, infiltrant soit plusieurs pièces osseuses (myélomatose décalcifiante diffuse), soit la totalité du tissu hématopoïétique avec envahissement du sang périphérique ou non, réalisant dans ce cas la forme décrite sous le nom de leucose à plasmocytes. Enfin, la prolifération plasmocytaire maligne peut être strictement localisée. Cette dernière forme est appelée plasmocytome solitaire. On la rencontre surtout dans deux domaines de la pathologie, d'une part en pathologie osseuse (plasmocytome solitaire des os ou plasmocytome médullaire), d'autre part, fréquemment en oto-rhino-laryngologie dans les voies aéro-digestives supérieures, la prolifération plasmocytaire faisant partie du groupe des plasmocytomes extra-médullaires.

A l'Hôpital Chirurgical Orthopédique Stéphanie de Strasbourg, dirigé par notre maître le Professeur A.JUNG, nous avons eu la possibilité d'observer et de traiter un malade atteint de plasmocytome solitaire loca-

lisé à la deuxième vertèbre lombaire. A cette occasion, nous avons pu étudier, d'une part les rapports que notre cas présente avec les autres cas de plasmocytomes solitaires osseux décrits dans la littérature, d'autre part, la place de la forme solitaire osseuse à l'intérieur du cadre de la maladie maligne à plasmocyte.

Avant de débuter dans cette entreprise, nous rappelons les critères diagnostiques exigés par WILLIS, LUMB, CHRISTOPHERSON et MILLER, pour qu'un plasmocytome puisse être appelé plasmocytome solitaire :

1) longue durée d'évolution sans apparition de généralisation.
2) absence d'autres lésions osseuses faisant suspecter un myélome plasmocytaire multiple à l'examen radiologique du squelette en entier,
3) absence de protéinurie de Bence-Jones,
4) absence d'hyperglobulinémie et de modifications de l'électrophorèse,
5) absence de tout signe de plasmocytose médullaire durant toute l'évolution,
6) nécessité, du fait de la négativité de tous les examens complémentaires, en dehors des radiographies, de faire une biopsie osseuse de la région lésée pour parvenir au diagnostic par l'étude histologique du prélèvement.

Nous tenterons également de commenter, voire de discuter, ces critères fondamentaux de diagnostic au cours de ce travail.

A la suite de la présentation de l'observation de notre malade, nous envisagerons le plasmocytome solitaire de l'os des points de vue historique, étiopathogénique, anatomo-pathologique, clinique, radiologique, biologique, diagnostique, évolutif et thérapeutique. Nous joindrons également un chapitre relatif à l'étude du plasmocytome solitaire du rachis.

Ajoutons que le cas personnel sus-mentionné a été opéré. Le curetage du corps vertébral, des pédicules, des apophyses transverses, a été pratiqué par notre maître le Professeur A.JUNG, et l'intervention s'est terminée par la mise en place d'une double greffe osseuse. Un tableau d'ensemble des cas étudiés sera présenté avant la conclusion dans laquelle nous essayerons de dégager les caractéristiques essentielles du plasmocytome solitaire de l'os.

CHAPITRE II

OBSERVATION PERSONNELLE
PLASMOCYTOME SOLITAIRE SECRETANT DE LA DEUXIEME VERTEBRE LOMBAIRE

- Antécédents
- Histoire de la maladie
- Examen clinique
- Examens complémentaires
- Traitement
- Evolution
  - I - Examens complémentaires de contrôle
  - II - Etat clinique et bilan radiologique à la fin de l'hospitalisation
  - III - Evolution depuis la fin de l'hospitalisation.
  - IV - Evolution sous télécobaltothérapie.
- Résumé des principaux faits apportés par l'observation.

°
° °

Observation d'un malade atteint
de plasmocytome solitaire sécrétant
de la deuxième vertèbre lombaire

Monsieur D.J., âgé de 62 ans, militaire en retraite, nous est adressé le 31 décembre 1965 avec le diagnostic d'angiome de la 2° vertèbre lombaire porté à l'examen radiologique.

- Antécédents

Ce malade a présenté comme antécédents médicaux, un paludisme survenu en 1941 au Maroc qui n'a laissé aucune séquelle. Du point de vue traumatologique et chirurgical, notre malade a subi deux blessures de guerre en 1944 et en 1950. En 1944, durant la campagne d'Italie, M. D.J. fut atteint par des éclats de grenade à la main droite, entraînant une fracture du poignet droit et des fractures des 4° et 5° métacarpiens de la main droite. Par la suite, une sympathectomie péri-artérielle fut faite pour troubles trophiques de cette main. En 1950, lors de la guerre d'Indochine, le véhicule de M. D.J. fut touché par un obus et s'arrêta brusquement, lui causant un traumatisme de la colonne cervicale sans fracture. Le malade porta alors une minerve pendant huit jours. Ultérieurement, il suivit des cures thermales à Amélie-les-Bains et subit des séances d'élongation.

Du fait des séquelles des blessures de guerre, une pension d'invalidité de 60 % a été accordée à M. D.J. pour les séquelles suivantes : séquelles de fracture du poignet droit avec pronation limitée aux trois-quarts, sympathectomie péri-artérielle pour troubles trophiques 30 %, spondylarthrose cervicale avec ostéophytose, douleur et raideur segmentaires 20 + 5 %, séquelles de fracture des 4° et 5° métacarpes de la main droite, raideur des trois derniers doigts 10 + 10 %.

Au moment où le malade est admis dans notre établissement, il semble être en bon état général et ne souffre plus de sa colonne cervicale depuis deux ans.

- Histoire de la maladie

En avril 1964, le malade ressent pour la première fois une lombalgie discrète, d'apparition spontanée au niveau de la 2° vertèbre

lombaire. Cette lombalgie rétrocède assez rapidement. En mai 1965, à la suite d'un effort effectué lors d'une partie de tennis, le malade se plaint d'une lombalgie minime siègeant au même niveau. Il consulte alors un médecin qui lui fait une élongation qui est mal supportée. Le 20 mai 1965, des radiographies de la colonne vertébrale lombaire sont faites à la Clinique Bethesda à Strasbourg. Ces clichés sont faits de face, de profil, de trois quarts. Une radiographie centrée en L2 est faite, de même qu'une radiographie des apophyses épineuses. Ces clichés objectivent des lésions ostéolytiques trabéculaires des deux tiers postérieurs du corps de L2, des pièces intermédiaires et de tout l'arc postérieur de cette vertèbre.

Le 21 mai 1965, le malade présente subitement, lors d'une marche en ville, un lumbago suraigu qui l'amène à consulter le médecin qui l'a vu initialement. Celui-ci propose l'hospitalisation à la Clinique Bethesda pour une biopsie osseuse, l'aspect radiologique des lésions lui faisant suspecter une tumeur à myéloplaxes de L2. Le patient refuse l'hospitalisation, se rend chez son beau-frère médecin qui fait faire de nouveaux clichés et propose de la radiothérapie à titre antalgique qui ne sera cependant pas faite car le lumbago aigu rétrocède spontanément en l'espace de deux jours.

En août 1965, le malade consulte un radiologue qui fait de nouveaux clichés, y compris des tomographies, qui lui font porter également le diagnostic de tumeur à myéloplaxes de L2. Le médecin traitant insiste auprès du malade en vue d'obtenir son accord pour une biopsie. Le malade refuse à nouveau, se contente d'un traitement médical antalgique qui améliore les douleurs sans les faire disparaître.

En octobre 1965, il va en cure à Amélie-les-Bains, où l'hydrothérapie améliore considérablement les douleurs. En novembre 1965, lors des premiers froids, celles-ci réapparaissent. Des radiographies faites le 15 décembre 1965 montrent une légère accentuation des lésions ostéoly-

tiques. En fin décembre, les lombalgies s'aggravent. Le 27 décembre 1965 survient un lumbago aigu qui s'accompagnera par la suite d'une irradiation passagère en ceinture basse aboutissant dans le testicule droit.

Le 31 décembre 1965, le malade est admis dans notre service, le médecin qui nous l'adresse ayant porté le diagnostic d'angiome de la 2° vertèbre lombaire. A l'interrogatoire, M. D.J. nous révèle, outre l'existence des lombalgies précédemment décrites, une diminution de l'activité sexuelle depuis deux mois environ et des troubles sphinctériens vésicaux du type incontinence.

- Examen clinique

M. D.J. est un sujet de taille légèrement supérieure à la moyenne, en assez bon état général apparent pour son âge, pesant 69 kilogrammes, soit 10 kilogrammes de moins que son poids habituel.

A l'inspection, la colonne vertébrale est raide à l'étage dorso-lombaire lors des mouvements. En flexion, le malade n'arrive pas à ramasser un objet à terre en déroulant le dos. L'hyperextension est impossible, les mouvements de rotation de la colonne sont douloureux des deux côtés. A la palpation, on perçoit l'apophyse épineuse de L2 hypertrophiée dont la pression est douloureuse. Il n'y a pas de douleurs à la pression latéro-vertébrale.

L'examen neurologique objective une hypotonie légère de la fesse gauche et nette du quadriceps du même côté. L'examen des réflexes se caractérise par une diminution du réflexe rotulien gauche, les achilléens étant faibles mais symétriques. Le malade n'a pas de troubles de la sensibilité, ni d'atrophie musculaire.
Nous concluons à la suite de l'examen neurologique à un syndrome de la queue de cheval modéré touchant les fonctions vésicales et génitales,

intéressant la racine L2 et S3 à droite (irradiation des lombalgies dans le testicule droit), la racine L4 à gauche (rotulien gauche diminué avec hypotonie du quadriceps gauche) et les racines S1 des deux côtés.

- Examens complémentaires

Nous entreprenons chez le malade les investigations radiologiques et biologiques usuellement pratiquées dans les affections osseuses.

I - Examen radiologique

1) Colonne lombaire : les clichés sont centrés en L2. Il existe une importante image lacunaire occupant les deux tiers postérieurs du corps de L2 au sein duquel se trouvent quelques fines cloisons osseuses. Les dimensions du corps vertébral sont conservées. Des lésions analogues siègent au niveau de tout l'arc postérieur de L2, pédicules, apophyses articulaires, apophyses transverses et épineuse. Les apophyses transverses et l'apophyse épineuse sont légèrement hypertrophiées. Les disques sus- et sous-jacents ne sont pas altérés. Par ailleurs, on trouve des signes d'arthrose banale avec ostéophytose marginale antérieure et latérale, essentiellement au niveau de L2.

2) Crâne : Il est de morphologie normale. A signaler cependant un épaississement important de la muqueuse des deux sinus maxillaires témoignant de séquelles de sinusite, les frontaux et les pariétaux sont ostéoporotiques.

3) Bassin : avec clichés centrés sur la symphyse pubienne : au niveau de la symphyse pubienne, on trouve à gauche un noyau osseux surnuméraire de forme allongée. La jonction ilio-pubienne gauche est irrégulièrement densifiée. Au niveau de l'angle supéro-interne des deux pubis on trouve de discrètes proliférations arthrosiques.

Figure 1

Radiographie du 15.12.65.

Face :
Lésion kystique trabéculaire de L2. Le corps vertébral, les pédicules, les apophyses transverses sont envahies par la tumeur.

Les dimensions vertébrales sont conservées. Les disques sus- et sous-jacents sont intacts.

Figure 2

Radiographie du 15.12.65.

Profil :
Toute la 2° vertèbre lombaire, mis à part le tiers antérieur du corps vertébral, est envahie par le processus tumoral.

On note également une coxarthrose bilatérale incipiens.

A ce stade des investigations radiologiques, l'aspect lésionnel de L2 est compatible avec les diagnostics de tumeur à myéloplaxes ou de kystes osseux anévrismal.

II - Examens biologiques

1) V.S. : Elle est accélérée à 15/34.

2) Examen hématologique : Numération : HG : 95 % ; G.R. : 4 750 000 ; G.B. : 6 700 - Formule leucocytaire : polynucléaires neutrophiles : 67 % ; polynucléaires éosinophiles : 1 % ; polynucléaires basophiles : 1 % ; monocytes : 2 % ; lymphocytes : 29 %.

3) Constantes biologiques du sang : Urée : 0,40 g/l. ; glycémie : 1,17 g/l. ; Acide urique : 48 mg/l. ; cholestérol total : 1,27 g/l.; calcium : 108 mg/l. ; phosphore : 26 mg/l. ; phosphatase alcaline : 36 u. i. ; phosphatase acide totale : 20 u. i. ; phosphatase acide non prostatique : 15,2 u.i. ; phosphatase acide prostatique : 4,8 u.i. ; Fer sérique : 156 gamma % ; Protéines totales : 58,2 g/l. (valeur normale : 65-80 g/l.) ; Sérines : 25,6 g/l (valeur normale : 40-50 g/l) ; Globulines : 32,6 g/l (valeur normale : 25-35 g/l) ; Rapport Sérines/Globulines : 0,78 (valeur normale : supérieur à 1,2).

Electrophorèse en gélose des protéines, protéinogramme en % : Albumines : 44 % (valeur normale supérieure à 55 %) - Globulines alpha 1 : 2 % (valeur normale : 2,0 - 4,0 %) ; Globulines alpha 2 : 27 % (valeur normale : 6,0 - 12,0 %) ; Orifice de départ et globulines bêta 1 : 9,5 % (valeur normale : 6,0 - 12,0 %) ; Globulines bêta 1 AC : 2,5 % (valeur normale : 2,5 - 5,5 %) ; Globulines gamma : 15 % (valeur normale : 0,0 - 14,0 %).

On note à l'électrophorèse en gélose des protéines l'abaissement

du taux de l'albumine, la forte augmentation des alpha 2 globulines et la présence d'une paraglobuline dans la zone des gamma globulines lentes.
Test de Waaler-Rose : négatif ; test au latex : négatif, antistreptolysines : moins de 50 unités d'antistreptolysines par centimètre cube.

III - Electrocardiogramme

Il est normal, mis à part l'existence de quelques extra-systoles ventriculaires.

Diagnostic à ce stade : A ce moment le diagnostic provisoire est celui de tumeur à myéloplaxes, l'aspect radiologique semble évocateur. Nous pensons cependant que seule l'étude histologique de cette tumeur nous permettra d'arriver au diagnostic définitif.

- Traitement

Dès l'admission du malade, le 31 décembre 1965, nous avons entrepris immédiatement une série d'infiltrations paravertébrales à la hauteur de L2 qui ont fait cèder rapidement le lumbago. Un lit plâtré est confectionné.

Le Professeur A.JUNG décide d'effectuer une intervention exploratrice et curatrice avec greffe pontant les vertèbres sus- et sous-jacentes à la lésion en L2.

Intervention chirurgicale le 14 janvier 1966 : Excision des apophyses épineuses et transverses. Curetage du corps vertébral de L2.

Incision médiane allant de D 12 à L4. Dès l'abord on reconnaît l'apophyse épineuse de L2 dont la surface postérieure comporte des bour-

geons bleuâtres transparents. A un endroit, sur le côté, l'apophyse épineuse est perforée et il y a des masses bourgeonnantes bleues pâles dans les tissus mous. On dégage les deux gouttières vertébrales ; on excise alors complètement l'apophyse épineuse que l'on remet pour examen extemporané à l'anatomo-pathologiste. On excise de même des masses bourgeonnantes existant dans la gouttière vertébrale de L2. Les lames gauche et droite de L2 sont largement détruites de même que les apophyses transverses. On en résèque les parties osseuses vermoulues à la pince-gouge. La dure-mère apparaît, gonflée, mais libre et sans adhérence. On reconnaît aussi de part et d'autre, la racine nerveuse de ce niveau. Plus profondément, on fait maintenant le curetage des pédicules gauche et droit qui conduisent dans le corps vertébral dans lequel on enlève encore de grosses masses tumorales à la curette. L'hémorragie est de moyenne importance aux parties molles ; l'os lui-même saigne très peu. Finalement, on applique trois greffons osseux prélevés sur le tibia gauche pour ponter la perte de l'arc postérieur de L2. On ferme sur drain de Redon.

Le résultat de l'examen extemporané nous parvient lors de l'intervention : "apophyse épineuse de L2 - exérèse - néoplasme à cellules rondes vraisemblablement primitif et d'origine médullaire. Aspect compatible avec le diagnostic de myélome".

Ultérieurement, le 19 janvier 1966, nous parvient la confirmation du diagnostic de l'examen extemporané : "Les fragments examinés comportent une prolifération de cellules de type plasmocytaire à noyaux arrondis, avec chromatine en "rayons de roue", à cytoplasme acidophile, à limites peu nettes. De plus, le tissu osseux est le siège d'une importante ostéolyse. Conclusion : apophyse épineuse : biopsie - exérèse - sarcome plasmocytaire (LE GAL)".

Le 24 janvier 1966, nous parvient le compte rendu d'analyse définitif concernant le curetage du corps vertébral fixé et envoyé à la

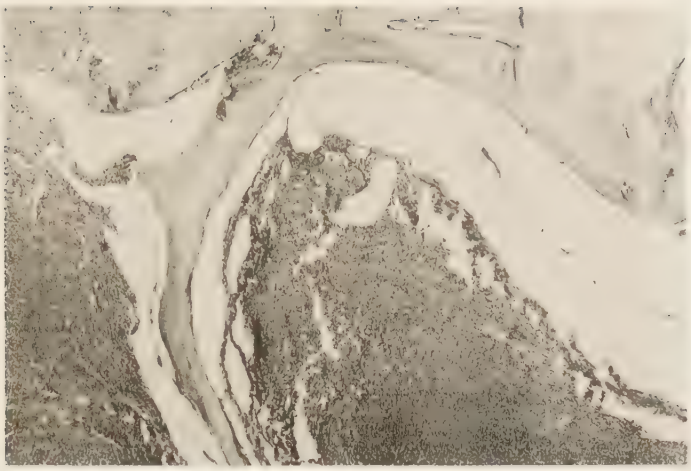


Figure 3. - Corps vertébral largement détruit par un sarcome plasmocytaire. Il ne persiste plus que de rares travées osseuses au contact du disque intervertébral.
Examen I.P.S. 758/66. - Hémalun-éosine. Grandissement 100 x.

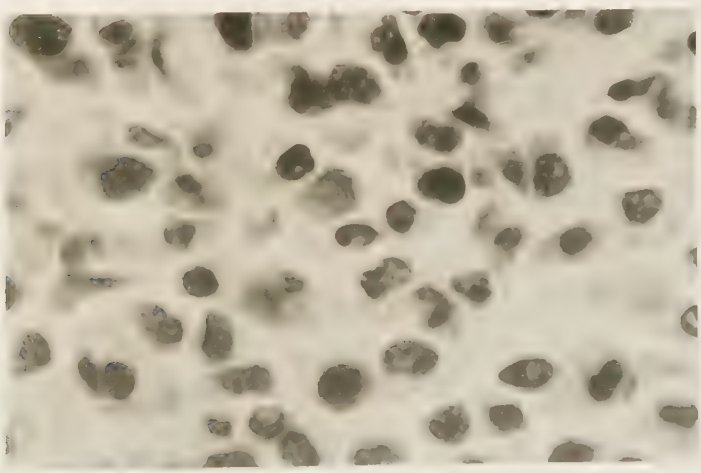


Figure 4. - Sarcome plasmocytaire. Eléments à cytoplasme acidophile grossièrement triangulaire dont le noyau est pourvu d'une chromatine en motte.
I.P.S. 758/66. - Hémalun-éosine. Grandissement 700 x.

suite de l'apophyse épineuse de L2 qui fit l'objet de l'examen extemporané : "Nombreux fragments d'un poids total de 55 grammes. Histologiquement, la quasi-totalité du matériel est constitué par une prolifération monomorphe dense d'éléments globo-cellulaires à limite peu nette et dont l'évolution dans le sens plasmocytaire est manifeste. La coloration pour la réticuline met en évidence une augmentation nette de celle-ci. Les plages cellulaires comportent de places en places des flaques d'un matériel anhiste PAS +, pseudo-amyloïde. Conclusion : vertèbre - biopsie exérèse - sarcome plasmocytaire (LE GAL).

- Evolution

Les suites immédiates de l'intervention sont simples. Le repos en décubitus strict dans lit plâtré est prescrit pour une durée de trois mois. Durant ce temps, nous avons contrôlé régulièrement l'état du malade du point de vue biologique. En fin d'hospitalisation, nous avons procédé à un nouveau contrôle radiologique.

I - Examens complémentaires de contrôle

1) Examens hématologiques de contrôle. - Le 18 janvier 1966 : Formule leucocytaire : Polynucléaires neutrophiles : 71 % ; Polynucléaires éosinophiles : 6 % ; Monocytes : 2 % ; lymphocytes : 21 % dont 2 % à tendance plasmocytaire ; Hématocrite : 45-46 %. Le 31 janvier 1966 : Numération : HG : 98 % ; G.R. : 4 430 000 ; G.B. : 8 200 ; Plaquettes : 270-400 ; Réticulocytes : 0 % ; Formule leucocytaire : polynucléaires neutrophiles : 63 % ; Polynucléaires éosinophiles : 4 % ; Polynucléaires basophiles : 2 % ; Monocytes : 11 % ; Lymphocytes : 20 % ; Anisocytose +, anisochromie légère. Ponction sternale médullaire : a) cytologie (médullogramme) : polynucléaires neutrophiles : 25,2 % - Polynucléaires éosinophiles :

1,6 % ; Polynucléaires basophiles : 0 % ; Métamyélocytes neutrophiles : 12,8 % ; Métamyélocytes éosinophiles : 2 % ; Métamyélocytes basophiles : 0 % ; Myélocytes neutrophiles : 12 % ; Myélocytes éosinophiles : 1,6 % ; Myélocytes basophiles : 0 % ; Promyélocytes : 1,2 % ; Myéloblastes : 0,8 % ; Lymphocytes : 9,6 % ; Plasmocytes : 2,8 % (valeur que l'on peut considérer comme normale) ; Monocytes : 1,2 % ; Cellules réticulaires : 0,4 % ; Proérythroblastes : 0 % ; Erythroblastes basophiles : 0,4 % ; Erythroblastes polychromatophiles : 9,6 % ; Erythroblastes acidophiles : 18,8 % ; Richesse cellulaire sur les préparations cytologiques : mitoses dans la lignée rouge, existence d'une petite zone riche en plasmocytes. - b) Histologie de la moelle osseuse : Un grumeau volumineux riche en hématie, très peu de cellules, hypoplasie accentuée, mégacaryocytes normaux. Conclusion : myélogramme normal.

Le 7 février 1966 : Numération : HG : 87 % ; GR : 4 720 000 ; G.B. : 4 100.

Le 1° mars 1966 : Numération : HG : 99 % ; G.R. 5 160 000 ; G.B. : 5 100.

Le 19 mars 1966 : Numération : HG : 87 % ; G.R. : 4 270 000 ; G.B. : 4 900 ; Formule leucocytaire : polynucléaires neutrophiles segmentés : 49 % ; Polynucléaires éosinophiles : 2 % ; Polynucléaires basophiles : 1 % ; Monocytes : 2 % ; Lymphocytes : 46 %. Contrôle de la prothrombine : le malade est mis au Tromexane le soir du 5° jour post-opératoire à raison d'un comprimé, puis les jours suivants il reçoit deux fois un demi-comprimé par jour et après le 21 janvier 1966 deux fois un quart de comprimé par jour. Le 18 janvier 1966, la prothrombine est supérieure à 100 %, le 21 janvier elle atteint 39 %, le 7 février 1966 : 78 %, le 14 février 1966 : 37 %, le 18 février 1966 : 22 %, le 24 février 1966 : 25 % ; le 1° mars 1966 : 50 %. Le 9 mars 1966, la prothrombine est à 100 %,

on donne alors trois quarts de comprimé par jour. Le 21 mars 1966, la prothrombine redescend à 22 %, le 4 avril 1966 à 17 %, le 14 avril 1966, elle atteint 33 %.

2) Examens biologiques. - Le 20 janvier 1966 : V.S. accélérée à 30/74 ; Urines : sédiment : abondant dépôt de phosphates, quelques cellules isolées, absence d'albumine et de sucre, absence de protéinurie de Bence-Jones. Urée : 0,39 g/l. ; Glycémie : 1,00 g/l. ; Chlorémie : 3,36 g/l. ; Natrémie : 3,30 g/l. ; kaliémie : 0,180 g/l. Le 1° mars 1966 : Urée : 0,35 g/l. ; glycémie : 0,79 g/l. ; Acide urique : 40,8 mg/l. ; cholestérol total : 2,32 g/l.

3) Contrôle de la protidémie et évolution électrophorétique. Le 18 janvier 1966 : Protides totaux : 73,6 g/l. ; Sérines : 29,8 g/l. ; Globulines : 43,8 g/l. ; Rapport sérines/globulines : 0,68.
Electrophorèse en gélose des protéines, protéinogramme en % : Albumines : 40,5 % ; Globulines alpha 1 : 5,0 % ; Globulines alpha 2 : 26,0 % ; Orifice de départ et globulines bêta 1 : 9,0 % ; Globulines bêta 1 AC : 4,0 % ; Globulines gamma : 15,5 %.
A noter en électrophorèse en gélose des protéines, l'abaissement du taux de l'albumine et l'augmentation très forte des alpha 2 globulines et très légère des gamma globulines. Parmi ces dernières, on distingue encore cette tache de para-globuline de forme bizarre arrondie.
Immuno-électrophorèse en gélose des protéines : La bêta 2 A globuline est la bêta 2 M globuline sont normales mais l'alpha 2 M globuline est nettement augmentée. La ligne des gamma globulines se glisse sous les bêta globulines jusque dans la zone alpha 2. La ligne des lipoprotéines est fortement augmentée ainsi que celle des alpha 2 M globulines. La ligne des gamma globulines ne présente pas d'accidents expliquant la tache de paraglobuline que nous retrouvons toujours dans la zone gamma.
Le 9 février 1966. Protides totaux : 67,3 g/l. ; Sérines : 33,0 g/l ; Globulines : 34,3 g/l. ; Rapport sérines/globulines : 0,96 g/l.

Electrophorèse en gélose des protéines, protéinogramme en % : Albumines : 49 % ; Globulines alpha 1 : 2 % ; Globulines alpha 2 : 22 % ; Orifice de départ et globulines bêta 1 : 7 % ; Globulines bêta 1 AC : 3 % ; Globulines gamma : 17 %.

A noter en électrophorèse en gélose des protéines, l'abaissement du taux de l'albumine et l'augmentation forte des globulines et légère des globulines avec présence de la tache arrondie de paraglobuline. On a l'impression que cette dernière s'estompe.

Le 3 mars 1966. Protides totaux : 63,7 g/l. ; sérines : 33,4 g/l. ; globulines : 30,3 g/l. ; rapport sérines/globulines : 1,10 .

Electrophorèse en gélose des protéines, protéinogramme en % :

Albumines et globulines alpha 1 : 52,5 % ; globulines alpha 2 : 20 %; orifice de départ et globulines bêta 1 : 8,5 % ; globulines bêta 1 AC : 3 % ; globulines gamma : 16 %.

A noter en électrophorèse en gélose des protéines la forte augmentation des alpha 2 globulines. Les gamma globulines ne sont que très légèrement augmentées et la tache paraglobulinique semble s'estomper tout en étant encore visible.

Le 22 avril 1966. Protides totaux : 65,7 g/l. ; sérines : 39,4 g/l.; globulines : 26,4 g/l. ; rapport sérines/globulines : 1,5.

Electrophorèse en gélose des protéines, protéinogramme en % :

Albumines et globulines alpha 1 : 60 % ; globulines alpha 2 : 13 % ; orifice de départ et globulines bêta 1 : 7 % ; globulines bêta 1 AC : 2 % ; globulines gamma : 18 %.

A noter en électrophorèse en gélose des protéines la paraglobuline gamma est toujours présente et paraît légèrement augmentée par rapport à ce qu'elle était dans les protéinogrammes précédents.

En conclusion, les examens biologiques montrent la persistance de plasmocytes tumoraux sécrétants puisque la paraglobuline gamma persiste et ne présente que des variations quantitatives minimes.

ELECTROPHORESES DU DEBUT ET DE LA FIN DE L'HOSPITALISATION

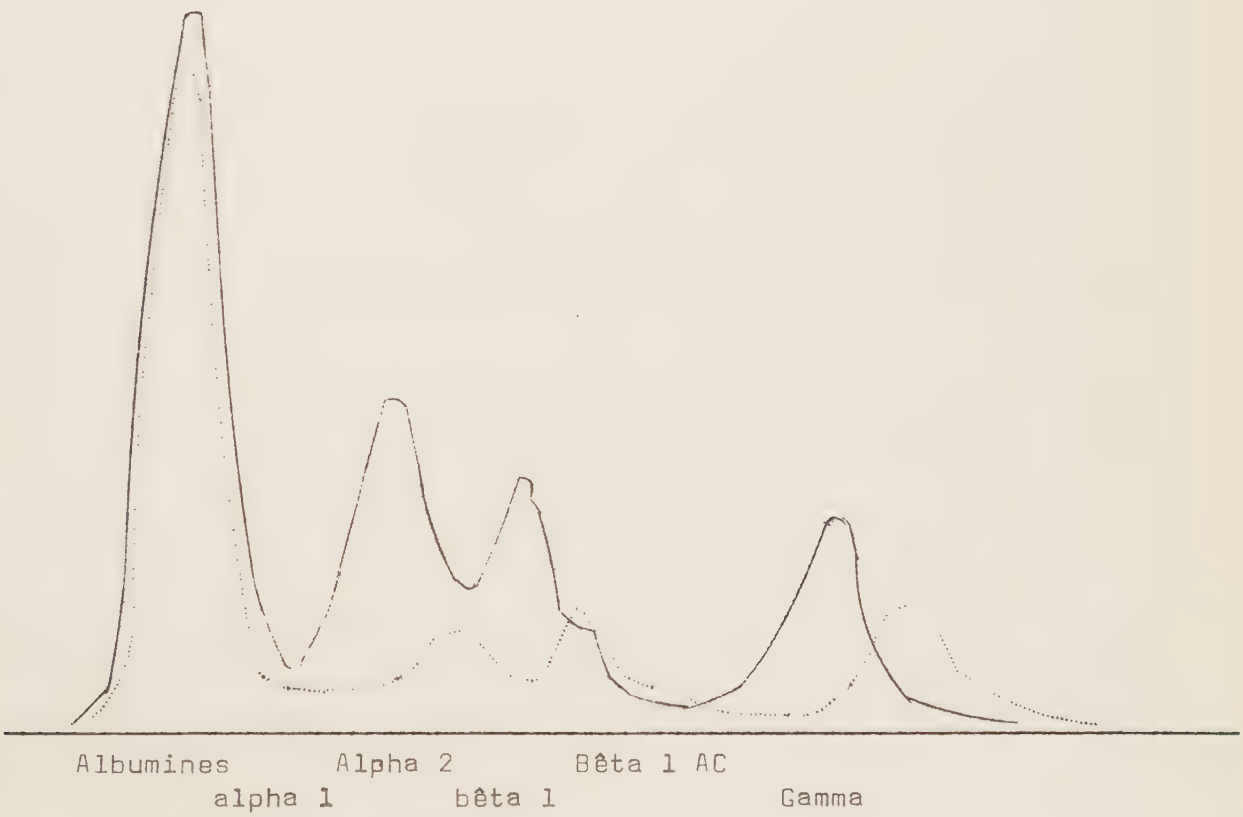
Le 5.1.1966

Albumines	44 %
Globulines alpha 1	2 %
Globulines alpha 2	27 %
Orifice de départ et Globulines bêta 1	9,5%
Globulines bêta 1 AC	2,5%
Globulines gamma	15 % .

Le 22.4.1966

Albumines, Globulines alpha 1	60 %
Globulines alpha 2	13 %
Orifice de départ et globulines bêta 1	7 %
globulines bêta 1 AC	2 %
globulines gamma	18 %

———— 5.1.1966 ..... 22.4.1966.



II - Etat clinique du malade et bilan radiologique à la fin de l'hospitalisation

Le 5 avril 1966, le malade met un corset en cuir moulé et se lève pour la première fois. Les progrès de la marche sont assez rapides. On juge utile de procéder à un contrôle radiologique complet :

a) Colonne lombaire : on note l'absence de lésions décelables de L2. Les greffons sont bien en place autant les greffons latéro-vertébraux que le greffon inter-épineux.

b) Colonne cervicale : arthrose coporéale C5 - C6 et surtout une arthrose C5 - C6 et C6 - C7.

c) Colonne dorsale : importante cyphose et arthrose de la concavité de la cyphose. Bien qu'il existe quelques discrètes plages d'ostéoporose, il n'est pas possible de mettre en évidence une image d'altération destructive.

d) Crâne, face et profil : la structure de la voûte du crâne est un peu irrégulière mais il n'y a pas d'image évocatrice de myélome.

e) Bassin : plage d'ostéoporose de l'extrémité inférieure du sacrum et de l'aile iliaque gauche, en particulier sous les épines iliaques antérieures. De telles zones d'ostéoporose sont également visibles au niveau de l'extrémité supérieure du fémur. Ces images sont suspectes mais non pathognomoniques.

f) Membres inférieurs : pas d'altération destructive décelable.

g) Membres supérieurs : pas de lésion destructive apparente.

Conclusion : Il existe quelques plages d'ostéoporose disséminées sur le squelette en particulier au niveau de l'aile iliaque gauche, en regard des épines iliaques antérieures et dans les régions sus-cotyloïdiennes gauches. Néanmoins en raison de l'âge de ce patient, ces lésions ne sont pas pathognomoniques ni significatives. Un contrôle de ces régions s'impose ultérieurement.

Nous laissons rentrer le malade le 30 avril 1966 avec le diagnostic final de "plasmocytome solitaire sécrétant" opéré. Nous prescrivons des médications calciques, vitaminées et des roborrants. Nous envisageons la radiothérapie lorsque les lésions vertébrales seront consolidées et nous conseillons au malade de revenir dans deux mois pour contrôle radiologique, hématologique et biologique, avant de l'entreprendre.

III - Evolution depuis la fin de l'hospitalisation

Bilan de contrôle du 8 au 12 août 1966.

Le 8 août 1966, le malade consulte pour la première fois depuis sa sortie de clinique. L'interrogatoire nous apprend que le patient a été sujet à des crises hémorroïdaires douloureuses dès la sortie de l'hôpital, elles ont été traitées médicalement et ont disparu en fin juin 1966. Le malade n'a plus de douleurs de la colonne vertébrale mais en se baissant, il ressent des tiraillements avec quelques douleurs dans les deux genoux, prédominant au genou gauche. Ces douleurs sont accompagnées de sensation de faiblesse lors de la mobilisation de ces articulations. Nous notons que le malade a du mal à s'asseoir et à se lever depuis la position assise. Le sujet souffre également de la cheville gauche (nous rappelons que c'est au tibia gauche que les greffons ont été prélevés). Le repos prescrit : l'abstention de la station debout prolongée et d'efforts importants ont été suivis. La reprise de la marche a été progressive, ces derniers temps le malade effectue deux kilomètres par jour environ. Le corset orthopédique en cuir moulé a été porté comme nous l'avions conseillé, mais il est actuellement trop étroit car le patient a pris du poids. L'état général de M. D.J. est à ce moment excellent, le poids de l'intéressé est passé de 69 kilos à 82 kilos depuis sa sortie d'hôpital. Les troubles sphinctériens et de la libido ont disparu.

Examen clinique

Examen de la colonne vertébrale : la cicatrice opératoire a bon aspect, il n'y a aucune douleur à la pression de la cicatrice et des apophyses épineuses. Le segment lombaire est raide, déplacé d'une pièce lors des mouvements de la colonne vertébrale. La flexion est assez bonne allant jusqu'à 25 cm du sol, membres supérieurs étendus. L'extension ne va que jusqu'à la verticale. Les inclinaisons latérales droite et gauche sont bonnes.

Examen des autres articulations : les sacro-iliaques sont normales à l'examen clinique. Les hanches présentent une mobilité normale. Dans les genoux nous notons une sensation de craquement et de rabot à la mobilisation des rotules prédominant au genou gauche. Le cou de pied gauche est oedématié mais l'articulation est libre.

Examen neurologique des membres inférieurs

Examen moteur : la manoeuvre de Mingazzini est normale. A l'exploration de la force musculaire segmentaire, la flexion de la cuisse sur le bassin est bonne, l'extension du quadriceps est diminuée des deux côtés mais surtout à gauche, l'extension et la dorsi-flexion des pieds sont bonnes, l'extension et la flexion des orteils également. Le patient marche sans difficultés sur les pointes et les talons.

Examen des réflexes : Les rotuliens sont faibles des deux côtés, mais un peu plus à gauche qu'à droite. L'achilléen droit est faible, tandis que le gauche est aboli. Le malade ne présente pas de signe de Babinski.

Examen de la sensibilité : La discrimination des sensations tactiles et douloureuses est bonne. Du point de vue stéréognosique, la reconnaissance du sens de position des orteils est correcte.

Etat trophique

Mensurations : tour de jambe, à droite : 38,5 cm ; à gauche : 38 cm ; tour de cuisse, à droite : 53,5 cm, à gauche : 52 cm.

En comparaison avec l'examen neurologique d'admission de janvier 1966, nous constatons la persistance du syndrome de la queue de cheval à un degré moindre.

Examen radiologique de contrôle du mois d'août 1966

(12 août 1966).

Colonne lombaire : à la radiographie il y a une recalcification partielle du corps de L2. La greffe vertébrale est en bonne place et a bien pris. Cependant, des modifications sont certaines. En effet, lors de l'examen précédent, il n'y avait pas d'altération destructive nette de l'angle antéro-inférieur droit. En outre, les apophyses transverses et en particulier à gauche étaient nettement moins soufflées qu'actuellement. Les apophyses épineuses du rachis lombaire ne présentent pas de modification par rapport à l'examen précédent. Il existe par ailleurs d'importantes lésions arthrosiques de l'ensemble de la colonne lombaire.

Crâne : Le crâne est nettement ostéoporotique dans la région frontale et pariétale. Cette ostéoporose n'est cependant pas significative. L'étude comparative ne décèle pas de modifications par rapport aux examens précédents.

Colonne dorsale : Cyphose dorsale avec très importantes lésions arthrosiques. Cette cyphose représente des séquelles d'une maladie de Scheuermann avec complications arthrosiques secondaires. Il n'y a pas d'altération destructive nette.

Bassin : Lésions arthrosiques des articulations sacro-iliaques mais ces lésions sont très discrètes. Elles existent surtout au niveau de l'articulation pubienne et sont très réduites au niveau des articulations

coxo-fémorales. Il n'existe pas d'ostéoporose significative.

Genoux : lésions arthrosiques. L'ostéoporose est modérée mais ne permet pas d'affirmer une étiologie myélomateuse.

Chevilles : nous retrouvons ici les mêmes anomalies d'ostéoporose non significatives.

Examens complémentaires

pratiqués le 10 août 1966 : V.S. : 2/5 ; Numération : Hb : 100 % ; G.R. : 5 010 000, GB : 4 000. Formule leucocytaire : polynucléaires neutrophiles segmentés : 39 % ; polynucléaires éosinophiles : 4 % ; monocytes : 3 % ; lymphocytes : 54 % ; Protides totaux : 72,3 g/l. ; sérines : 48,4 g/l.; globulines : 23,9 g/l. ; Rapport sérines/globulines : 2,02.
Electrophorèse en gélose des protéines, protéinogramme en % : albumines et globulines alpha 1 : 67 % ; globulines alpha 2 : 12 % ; orifice de départ et globulines bêta 1 : 6 % ; globulines bêta 1 AC : 1 % ; globulines gamma : 14 %.
La tache de paraglobuline gamma lente est toujours présente. Immuno-électrophorèse des protéines : la ligne des gamma-globulines est ondulée avec dédoublement dans sa partie lente ce qui laisse présumer l'existence d'une paraglobuline lente dont la ligne se raccorde sur celle des gamma-globulines. La bêta 2 A globuline est normale, la bêta 2 M globuline manque. La paraglobulinémie gamma, dont le taux modéré reste quasi constant, indique que la tumeur plasmocytaire isolée de L2 subsiste.

Conclusion du premier bilan de contrôle du mois d'août 1966 : Vu la progression lésionnelle dans l'angle antéro-inférieur du corps de L2 et dans les apophyses transverses, le Professeur A.JUNG adresse le malade au Professeur C.GROS du Service Central d'Electroradiologie du C.H.U. de Strasbourg pour radiothérapie.

IV - Evolution de l'affection sous télécobaltothérapie

Le malade est traité par télécobaltothérapie au cobalt 60 pendant la période du 22 septembre 1966 au 5 octobre 1966. Le malade a reçu les radiations par un champ postérieur dorso-lombaire centré en L2 de 8 cm x 10 cm de dimensions, la dose totale a été de 4 200 Roentgen en 12 séances. Les 9 premières séances, la dose administrée était de 300 Roentgen par jour tandis que pour les 3 dernières séances, la dose était portée à 500 Roentgen par jour. Le poids du sujet était de 80 kilogrammes à l'issue du traitement. Les radiographies de la colonne lombaire du 12 octobre 1966 montraient toujours l'aspect de lyse trabéculaire de L2. Les radiothérapeutes ont estimé qu'un délai minimum d'un mois était nécessaire pour juger de la récalcification éventuelle de la deuxième vertèbre lombaire.

Nous revoyons le malade le 17 janvier 1967 pour contrôle de la radiothérapie. Il est en bon état général et ne se plaint d'aucune douleur.

L'examen radiographique de la colonne lombaire avec clichés centrés sur L2 montre certaines modifications : de face, le corps vertébral est légèrement diminué de hauteur, le plateau supérieur est recalcifié tandis que le reste de la vertèbre conserve son aspect pommelé, les apophyses transverses étant soufflées. De profil, le corps vertébral est biconcave, la dépression siège surtout dans la moitié postérieure de celui-ci. On voit nettement l'apposition de couches denses calcifiées aux plateaux supérieur et inférieur tandis que l'arc postérieur et le centre du corps vertébral conservent un aspect gommé. La greffe vertébrale a bien pris et se trouve toujours en bonne place. L'aspect radiologique du crâne, du bassin et des fémurs est inchangé par rapport aux examens précédents.

Du point de vue hématologique, une numération et une formule leucocytaire sont faites. Nous constatons une neutropénie absolue et une

Figure 5

Radiographie du 18.1.67.

Face :
Persistance de la tumeur kystique trabéculaire. Le rebord antéro-supérieur de L2 est affaissé et hypercalcifié. On voit les greffons osseux qui ont bien pris. Absence des apophyses transverses extirpées lors de l'intervention du 14.1.66.

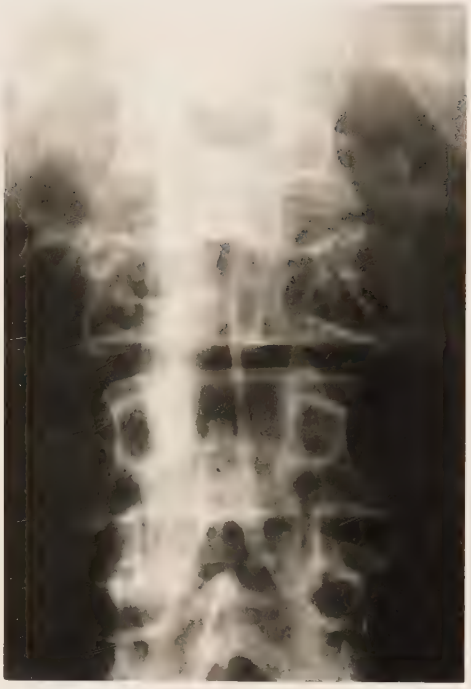


Figure 6

Radiographie du 18.1.67.

Profil :
Le corps vertébral de L2 a pris un aspect biconcave. Calcification accentuée des plateaux supérieur et inférieur. Mur postérieur intact. Bonne prise de la greffe osseuse. Absence de l'apophyse épineuse extirpée lors de l'intervention du 14.1.66.

lymphocytose relative : Numération : Hb : 90 % ; G.R. : 4 560 000 ; G.B. : 4 000. Formule : polynucléaires neutrophiles : 41 % ; polynucléaires non segmentés : 5 % ; monocytes : 1 % ; lymphocytes : 53 %.

Du point de vue biologique, les protides totaux, les sérines et les globulines sont normaux. L'électrophorèse en gélose des protéines montre une tache peu nette des paraglobulines en zone gamma peu importante quantitativement.

Protéinogramme en % : albumines et globulines alpha 1 : 58,5 % ; globulines alpha 2 : 14 % ; orifice de départ : 7 % ; globulines bêta 1 : 5,5 % ; globulines bêta 1 AC : 2 % ; globulines gamma : 13 %.

L'immuno-électrophorèse ne se caractérise que par l'absence de la gamma globuline.

En définitive, nous constatons une régression incomplète de la lésion, régression vu l'apparition de recalcification mais régression incomplète vu la modification de la forme de la vertèbre et la persistance de la sécrétion de la paraglobuline. Comme il existe une neutropénie absolue, il est indiqué d'attendre l'amélioration de la formule sanguine avant de compléter le traitement par une série de nouvelles séances de radiothérapie.

Résumé des principaux faits apportés par l'observation

Nous avons observé au cours de l'année 1966 à l'Hôpital Orthopédique Stéphanie dans le service du Professeur A.JUNG, Directeur de l'Hôpital, un cas de sarcome plasmocytaire de la deuxième vertèbre lombaire dont les principaux caractères sont les suivants :

1) L'apparition de la lésion isolée chez un homme de 62 ans.
2) La symptomatologie initiale est constituée de douleurs spontanées, mais majorée par l'effort. Par la suite, apparaît un syndrome modéré de la queue de cheval révélé par des troubles génitaux et sphinctériens urinaires et l'irradiation de lombalgies en ceinture basse dans le testicule droit. L'examen clinique confirme ce syndrome, on note en outre une hypertrophie de l'apophyse épineuse de L2 à la palpation,
3) Les premières radiographies objectivant la lésion datent du 20 mai 1965. L'aspect radiologique est celui du plasmocytome kystique trabéculaire. Les lésions d'ostéolyse n'ont pas amené de modifications grossières des dimensions de la vertèbre. La tumeur occupe les deux tiers postérieurs du corps vertébral, les pièces intermédiaires et tout l'arc postérieur de la 2° vertèbre lombaire. L'aspect radiologique a fait errer le diagnostic.
4) Les examens électrophorétiques ont montré l'existence d'une paraglobulinémie peu accentuée quantitativement. Cette paraglobuline constitue une fraction protéique migrant dans la zone des gamma globulines lentes, se distinguant des gamma globulines normales par son aspect ramassé et homogène en situation lente. L'immuno-électrophorèse, d'abord négative, confirme transitoirement par la suite les résultats de l'électrophorèse, permettant d'affirmer que la paraglobuline sécrétée est du type gamma.
5) Les examens radiologiques du squelette et les examens hématologiques en particulier la ponction sternale, n'ont montré aucun signe de dissémination.

6) Nous avons pratiqué chez ce malade une laminectomie avec curetage des lésions auxquels nous avons associé une greffe. L'examen anatomo-pathologique des prélèvements a permis le diagnostic exact de l'affection.

7) L'intervention a amené la disparition des douleurs et la régression partielle du syndrome neurologique.

8) Aux contrôles radiologiques ultérieurs à l'intervention apparaissent des zones de recalcification dans la vertèbre cependant des lésions d'ostéolyse apparaissent à l'angle antéro-inférieur droit du corps vertébral et s'accentuent aux apophyses transverses.
Nous notons la conservation des dimensions du corps de L2 et la bonne prise de la greffe vertébrale.

9) La paraglobulinémie a diminué légèrement dans les mois qui ont suivi l'intervention mais sans disparaître. Ce fait est en faveur d'une persistance de la tumeur sécrétante.

10) Le traitement chirurgical est complété, après un délai de 8 mois, nécessaire à la bonne consolidation de la greffe, par de la télécolbalto-thérapie au cobalt 60. Celle-ci n'amène qu'une régression incomplète de la lésion et, vu la neutropénie du malade, on ne la poursuit pas pour l'instant. Sa reprise est à envisager ultérieurement.

CHAPITRE III

H I S T O R I Q U E

L'histoire du plasmocytome solitaire est étroitement liée à celle du myélome plasmocytaire multiple, première forme connue de la maladie maligne à plasmocytes. Par la suite, on découvrit l'existence de formes localisées de cette maladie. Progressivement, les acquisitions anatomiques, radiologiques, hématologiques et biologiques ont permis de brosser le tableau actuel de la maladie de Kahler. L'étude des cas de plasmocytome solitaire, tumeur dont la signification nosologique reste actuellement discutée, a toujours été faite comparativement à la maladie de Kahler.

C'est un malade de 47 ans qui est à l'origine des trois premières publications concernant la maladie myélomateuse. En 1846, DALRYMPE découvre une affection osseuse chez ce sujet caractérisée par une ostéolyse intense et qu'il appelle "Mollities ossium". La même année, BENCE-JONES découvre dans les urines de ce malade un "deutoxyde d'albumine hydratée thermo- et acido-soluble", correspondant à la pseudo-albumine qui portera ultérieurement son nom. En 1850, MAC INTYRE fait la synthèse de l'affection dont il complète la dénomination, l'appelant "Mollities et fragilitas ossium". A cette époque, sont déjà réunis trois critères importants du diagnostic de l'affection : ostéolyse, fragilité osseuse, protéinurie thermosoluble.

En 1873, VON RUSTIZKY à Strasbourg, effectue sous la direction de VON RECKLINGHAUSEN la description anatomopathologique de la forme multiple qu'il appelle "myélome multiple", terme qui passera à la postérité ; cet auteur oppose cette maladie au sarcome squelettique des os de VIRCHOW. En

1889, KAHLER fait une étude d'ensemble de la maladie et montre la fréquente coïncidence de la protéinurie thermosoluble et du myélome multiple. La valeur de ses travaux lui vaut d'attacher son nom à la maladie.

En 1900, WRIGHT individualise cytologiquement la maladie en découvrant la nature plasmocytaire des tumeurs. En 1903, ABRIKOSSOF donne une description détaillée de la cellule myélomateuse qui possède tous les caractères du plasmocytome de UNNA. En 1905, SHRIDDE décrit le premier cas de myélome solitaire dans le domaine des voies respiratoires. En 1907, BOIT appelle la maladie de Kahler plasmocytome.

Nous faisons remonter à 1923 le premier cas certain de plasmocytome solitaire de l'os. Décrit par SHAW, il s'agissait d'une tumeur de la diaphyse humérale survenue chez un homme de 29 ans qui avait fait une chute suivie de fracture. Cette dernière occasionna la découverte de la tumeur dont le diagnostic fut porté à l'examen histologique des pièces tumorales provenant du curetage de l'os. L'observation du malade fut complète, comportant une recherche de protéinurie de Bence-Jones qui fut négative et un examen radiologique de tout le squelette. Des cas de plasmocytome solitaire auraient été auparavant décrits par ROWLANDS, en particulier, un cas touchant les os de la jambe, amputé en 1894, guéri encore 20 ans après l'amputation, mais avec MAGNUS LEVY on peut légitimement se demander s'il ne s'agissait pas de sarcomes d'EWING vu la difficulté du diagnostic histologique à cette époque. En 1897, EWALD rapporte le cas d'un myélome localisé à la clavicule chez un homme de 62 ans. La description histologique correspond à celle que nous connaissons du plasmocytome mais l'unicité de la lésion n'est pas prouvée car aucune autopsie ne fut faite après le décès du malade à son domicile.

En 1928, DELARUE, GESCHICKTER décrivent l'hyperprotidémie dans la maladie de Kahler. En 1929, ARIUKIN introduit la ponction sternale comme méthode d'investigation. En 1933 et 1938, MAGNUS LEVY fait l'étude

des modifications biologiques des myélomes. Les protéines anormales découvertes dans le sang et les urines sont reconnues comme produits libérés par les cellules myélomateuses.

De 1936 à 1943, plusieurs auteurs font des études d'ensemble du plasmocytome solitaire. CUTLER, BUSCHKE et CANTRIL ; WILLIS ; TAVERNIER et LECLERC ; LUMB et PROSSOR ; GOOTNICK ; MARCHAL et MALLET se posent les problèmes de la signification nosologique du plasmocytome solitaire et dégagent les critères diagnostiques que nous avons énumérés en introduction. A partir de leurs travaux on peut considérer que l'on dispose d'éléments valables pour l'étude du plasmocytome solitaire des os. Les publications et les mises au point ultérieures se sont toujours référées à ces études de base.

CHAPITRE IV

ETIOPATHOGENIE

Comme pour toutes les affections tumorales et les maladies de système, la cause profonde de la prolifération plasmocytaire est inconnue. Nous n'avons pour l'instant que la possibilité de décrire les conditions générales dans lesquelles on rencontre le plus souvent le plasmocytome solitaire des os. Il s'agit donc de données ayant trait au sexe, à l'âge et enfin à l'existence de circonstances plus particulières dont on peut se demander si elles prédisposent d'une manière significative ou non à l'éclosion de la maladie.

Nous commencerons par nous préoccuper de la place du plasmocytome multiple dans la pathologie en général en nous aidant des remarquables travaux de FRUHLING et CHADLI. Nous essayerons ensuite de situer la place du plasmocytome solitaire dans le cadre de la maladie myélomateuse. Il faut cependant avouer qu'il est quasi impossible de faire entrer d'une manière satisfaisante dans les statistiques une affection aussi rare que le plasmocytome solitaire de l'os vu que cette maladie fait surtout l'objet de publications isolées. Les études d'ensemble de la maladie sont peu nombreuses et comprennent des observations colligées dont elles dégagent les caractères sans cependant essayer d'évaluer statistiquement l'importance du plasmocytome solitaire par rapport à la maladie de Kahler.

A) ESSAI D'EVALUATION DE LA FREQUENCE DU PLASMOCYTOME SOLITAIRE

I - Le plasmocytome multiple en pathologie tumorale

Nous empruntons les éléments qui vont suivre à l'étude du sarcome plasmocytaire faite par FRUHLING et CHADLI. Le matériel d'étude de ces auteurs s'étend de 1920 à 1956 sur 37 années.

1) Place du sarcome plasmocytaire parmi les cancers en général

Ces auteurs rapportent 70 cas de sarcomes plasmocytaires pour 4 270 cancers mammaires, 2 565 cancers du col utérin et 1 768 cancers du corps utérin, 886 cancers de l'oesophage, 440 cancers du rein, 361 sarcomes primitifs du squelette. Le sarcome plasmocytaire est 60 fois moins fréquent que le cancer mammaire et 6 fois moins fréquent que le cancer du rein. Nous n'avons pas de données de fréquence par rapport au cancer de l'estomac. D'après ces chiffres, on peut estimer que l'ordre de fréquence de la maladie de Kahler parmi les tumeurs malignes est de 1 % environ.

2) Place du sarcome plasmocytaire parmi les cancers du squelette

Le plasmocytome représente environ 20 % des tumeurs primitives du squelette. Dans la statistique de FRUHLING et CHADLI, on relève 361 cas de tumeurs malignes du squelette dont 108 cas de sarcome médullaire et 70 cas de sarcomes plasmocytaires. Dans la thèse de CHADLI, on note que parmi les sarcomes médullaires, les sarcomes plasmocytaires représentent 2/3 des cancers médullaires.

II - Place du plasmocytome solitaire à l'intérieur de la maladie maligne à plasmocytes

Il est impossible d'avoir des données précises à ce sujet car il existe de nombreux écueils contrariant l'acquisition de notions exactes voire approximatives.

D'une part nous n'avons pas pu avoir de pourcentage exact des maladies de Kahler, par rapport à l'ensemble des tumeurs malignes,

D'autre part, il n'est pas exclu que bien des plasmocytomes solitaires échappent à la connaissance du pathologiste vu les difficultés du diagnostic. La rareté de l'affection semble un obstacle insurmontable à l'évaluation d'une fréquence approximative valable. Nous pensons également que le problème réside également dans le concept plus ou moins restrictif que l'on a du plasmocytome solitaire. Nous citerons tout d'abord le détail de la statistique de FRUHLING et CHADLI qui énumèrent les différents aspects de la maladie myélomateuse rencontrés dans leur statistique. Pour 70 cas de sarcomes plasmocytaires ces auteurs notent 4 cas de plasmocytomes solitaires restés solitaires jusqu'au bout. Ces 4 cas sont décédés en un espace de temps allant de 2 mois à 3 ans et 9 mois. L'autopsie confirma dans un cas le diagnostic de lésion solitaire. 17 cas de sarcomes plasmocytaires dont l'évolution ne put être suivie totalement sont rapportés. Leur durée d'observation variait de 1 mois à 4 ans et 2 mois. Enfin, 4 cas de sarcomes plasmocytaires suivis de généralisation en un espace de temps allant de 1 an et 3 mois à 2 ans, sont rapportés. En se plaçant du point de vue de FRUHLING et CHADLI qui ont appelé sarcomes plasmocytaires solitaires tous les cas à lésion initialement monofocale nous arrivons à la proportion de 25 sarcomes plasmocytaires solitaires pour 70 cas de maladie maligne à plasmocytes soit environ 30 % de plasmocytomes solitaires sans le cadre des proliférations plasmocytaires malignes. Ce qui pourrait peut-être représenter environ 1 cas de plasmocytome solitaire pour 3.000 tumeurs malignes. Cependant, nous n'avons pas pu savoir quels avaient été les

critères utilisés qui permirent de classer 25 de ces cas comme plasmocytomes solitaires. En particulier, nous nous demandons si le bilan radiologique du squelette en entier, la recherche de la protéinurie de Bence-Jones et la ponction médullaire ont été faites systématiquement au moment de la découverte de la lésion considérée comme solitaire.

En nous basant sur les auteurs qui estiment qu'à partir d'un certain nombre donné d'années, un plasmocytome solitaire n'aurait que peu de chances de se généraliser et serait donc réellement solitaire, la proportion de ces de plasmocytomes solitaires est encore plus réduite. Par exemple, suivant les critères d'évolution de CHRISTOPHERSON & MILLER :

1) autopsie révélant que la lésion est effectivement solitaire;
2) maladie observée pendant 3 ans et restant solitaire d'après les bilans radiologiques et hématologiques. On trouverait alors dans la statistique de FRUHLING & CHADLI 6 cas répondant à ces conditions, soit environ 8 % de plasmocytomes solitaires pour 100 cas de maladie maligne à plasmocytes. En suivant par contre les critères diagnostiques de MARCHAL & DUHAMEL, aucun des cas de la statistique de FRUHLING & CHADLI n'ayant atteint les 8 cas d'évolution à l'état solitaire exigés par ces auteurs, ne pourrait être considéré comme plasmocytome solitaire vrai. Nous verrons d'ailleurs dans les chapitres consacrés à l'anatomie pathologique et à l'évolution de l'affection les problèmes que posent l'exigence d'une longue évolution. Nous pensons que ces considérations nous permettent de comprendre pourquoi il est actuellement difficile d'estimer statistiquement la place du plasmocytome solitaire à l'intérieur du cadre de la maladie myélomateuse, vu que ce qui est appelé plasmocytome solitaire par certains ne l'est pas pour d'autres.

B) REPARTITION DU PLASMOCYTOME SOLITAIRE DANS LES DEUX SEXES

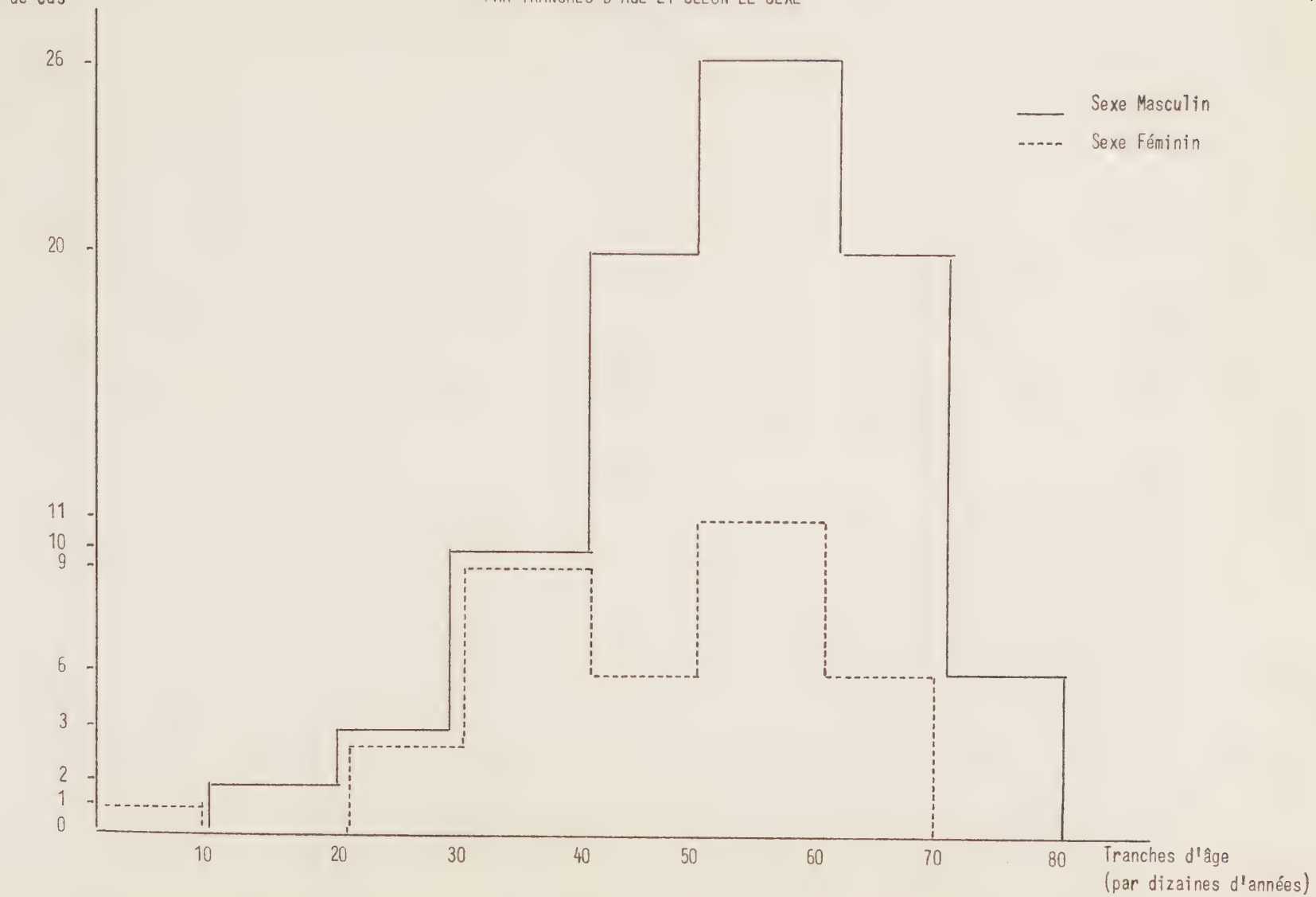
Nous baserons nos estimations sur l'étude du myélome solitaire de THEVENOZ, CONSTANTINIDIS & LUGO que nous comparerons à notre inventaire des cas de plasmocytomes solitaires, avec la réserve que nous avons relevé souvent les mêmes cas que ces auteurs. Sur les 58 cas analysés, THEVENOZ, CONSTANTINIDIS & LUGO trouvent un total de 44 hommes contre 14 femmes, soit la proportion de 77 % d'hommes et de 23 % de femmes. Le travail de FRUHLING et CHADLI dénombre 19 hommes pour 6 femmes dans le cas de myélomes plasmocytaires solitaires. Le travail de GOOTNICK dénombrant 61 cas dont 41 hommes, soit 68 % et 20 femmes, soit 32 %, et la publication de CHRISTOPHERSON & MILLER établissant un rapport de 3 hommes atteints pour une femme atteinte sont en accord avec les auteurs précédemment cités en ce qui concerne la forte prépondérance masculine qui s'établit des 2/3 aux 3/4 des cas de plasmocytomes solitaires.Notre tableau récapitulatif nous permet d'établir la proportion de 88 hommes (70 %) pour 37 femmes (30 %) qui est voisine de celles des autres publications. Cette distribution par rapport au sexe ne s'écarte pas de celle de la maladie de Kahler où 2/3 des cas sont du sexe masculin.

C) REPARTITION DU PLASMOCYTOME SOLITAIRE SUIVANT L'AGE

L'âge moyen où le plasmocytome solitaire est rencontré le plus souvent va de 40 à 70 ans d'après les auteurs. La distribution suivant l'âge s'écarte peu de celle du myélome multiple. Le plasmocytome solitaire semble frapper des sujets un peu plus jeunes. Pour FRUHLING & CHADLI, la moyenne d'âge est de 57 ans pour le myélome plasmocytaire en général. Pour

REPARTITION DES CAS DE PLASMOCYTOMES SOLITAIRES

PAR TRANCHES D'AGE ET SELON LE SEXE



THEVENOZ, CONSTANDINIDIS & LUGO, la moyenne d'âge générale est de 46,8 ans pour les myélomes solitaires et suivant le sexe de 47,8 ans pour l'homme et de 43 ans pour la femme. Il n'y a pas de différence entre les hommes et les femmes en ce qui concerne l'âge. L'étude de notre tableau récapitulatif portant sur 123 cas nous permet d'établir une moyenne d'âge de 50 ans, les extrêmes allant de 19 mois à 79 ans. Il nous faut, en effet, signaler qu'il existe des cas d'espèce, le myélome solitaire pouvant toucher même des sujets très jeunes, le cas de MANCINI concernait une fillette de 19 mois.

D) LE PROBLEME DES CIRCONSTANCES FAVORISANT L'APPARITION DU PLASMOCYTOME SOLITAIRE DE L'OS

Nous nous intéressons ici aux éventuelles circonstances particulières d'apparition du myélome plasmocytaire solitaire. Il s'agit d'affections osseuses sur lesquelles le plasmocytome solitaire vient se greffer. Nous avons pu relever certaines observations particulières. Nous avons retenu les cas post-traumatiques, les cas survenant dans un foyer d'infection chronique de l'os, enfin les cas survenus sur un os malformé.

Le traumatisme

Il s'agit d'un traumatisme ancien, fréquemment allégué, distinct de la fracture pathologique qui inaugure souvent la maladie ou de l'éventuel traumatisme révélateur de la lésion. Nous rappelons que la plupart des auteurs rejettent la notion de traumatisme causal à l'origine de la lésion.

L'un des cas de TAVERNIER & LECLERC est intéressant vu qu'il a eu des conséquences médico-légales. Un homme de 36 ans présente en février

1937 une contusion de l'épaule due à un accident du travail, aucune radiographie n'est faite à ce moment. Les douleurs initiales diminuent d'abord progressivement puis subissent une recrudescence. En octobre 1937 apparaît une tumeur coracoïdienne à cette épaule. La radiographie montre une tumeur dont l'identification est faite par une intervention chirurgicale. Le tribunal accepte ultérieurement l'imputabilité de ce plasmocytome à l'accident du travail initial. On peut douter de cette étiologie traumatique bien que médico-légalement, elle ait été retenue.

Les cas survenus dans un contexte d'infection chronique de l'os

Nous avons pu relever deux cas de plasmocytomes solitaires apparus dans de telles conditions. NEMOURS cite un cas de plasmocytome du maxillaire survenu après des infections dentaires. BAITZ et KYLE publient un cas de plasmocytome solitaire survenu dans un foyer d'ostéomyélite chronique chez un homme de 53 ans. L'ostéomyélite chronique, localisée au fémur évoluait depuis 40 ans et s'accompagnait d'une fistule persistante. L'aggravation récente des douleurs fit pratiquer la saucérisation de la cavité osseuse infectée. Quelques semaines plus tard le malade faisait une fracture pathologique. Une intervention montra l'existence d'une tumeur de grande taille partant de l'os et envahissant les parties molles. L'histologie prouva qu'il s'agissait d'un plasmocytome. Le malade subit une désarticulation du membre inférieur droit, cependant le myélome ne fut pas extirpé en totalité car il se développa un mois après la désarticulation, une ulcération avec apparition de tumeurs sous-cutanées en région trochantérienne et au flanc droit. Le malade décéda peu de temps après malgré la radiothérapie. L'évolution dura trois à quatre mois en tout. Les investigations en cours de maladie prouvèrent que le myélome plasmocytaire était solitaire.
Le bilan squelettique était négatif et le myélogramme normal.

Un cas dans un contexte
de malformation osseuse

UMBACH & NOETZEL publient un cas intéressant de plasmocytome solitaire apparu chez un homme de 51 ans dont la radiographie montre un syndrome de Klippel-Feil prenant les vertèbres cervicales de C4 à C7, caractérisé par une spinabifida occulte, un bloc des corps vertébraux de C4 à C7 et un rétrécissement des trous de conjugaison de cet étage. Le malade présentant un syndrome de quadriparésie par compression médullaire, une intervention fut décidée. Une résection des trois arcs postérieurs de C5 à C7 est pratiquée mais le malade décède deux mois et demi après l'intervention en état de tétraplégie complète avec insuffisance cardiaque brutale. L'autopsie permet de découvrir le plasmocytome siégeant dans les corps vertébraux et bombant dans le canal médullaire.

DISCUSSION

Nous citons ces observations car elles présentent toutes un aspect particulier. Les cas publiés par BAITZ et KYLE, UMBACH et NOETZEL sont uniques dans le domaine du plasmocytome solitaire de l'os. Dans de nombreuses anamnèses, comme le fait remarquer GOOTNICK, les patients relatent un traumatisme inaugurant les plaintes ou précédant les premiers signes de plusieurs mois. Cependant, trop souvent, les radiographies ne sont pas faites au moment du traumatisme initial. Il est possible qu'avec la pratique courante des radiographies en cas d'accident du travail, on puisse disposer d'éléments plus précis permettant d'apprécier si le trau matisme a un rôle apparemment prédisposant. TAVERNIER et LECLERC, MARCHAL et DUHAMEL sont frappés par le fait que le myélome plasmocytaire apparaît sur un terrain traumatique. MAGNUS LEVY, UMBACH et NOETZEL pensent qu'il

n'y a pas de relation de cause à cet effet.

Dans le cas de plasmocytome survenu sur une ostéomyélite chronique ancienne, BAITZ et KYLE se demandent dans quelle mesure l'infection chronique et la saucérisation répétée n'ont pas joué un rôle irritatif tissulaire favorable à l'éclosion du plasmocytome. Ces auteurs, cependant affirment ne pas pouvoir conclure d'après leur observation. Dans un même ordre d'idées, UMBACH et NOETZEL pensent que l'ischémie due à la malformation pouvait jouer sur la maturation des cellules réticulaires, favoriser la genèse d'une plasmocytose réactionnelle locale.

Ces auteurs ne prennent pas parti en ce qui concerne la généralisation hypothétique de ces "plasmocytoses réactionnelles locales". La théorie de la plasmocytose réactionnelle inflammatoire se heurte à des objections importantes. En effet, il y a une différence de comportement local et régional entre une hyperplasie réactionnelle inflammatoire et une néoplasie, la première ne pouvant erroder et détruire l'os comme la seconde ainsi que le font remarquer CHRISTOPHERSON et MILLER pour un cas analogue de plasmocytome du maxillaire survenu après extraction dentaire. Ces cas réalisent une destruction osseuse évidente et sont de ce fait des néoplasies à plasmocytes et non des hyperplasies réactionnelles.

Pour revenir à la question du traumatisme nous pensons que seule la radiographie systématique des accidentés du travail permettrait de savoir si un plasmocytome solitaire survient préférentiellement sur un terrain traumatique. De cette manière on pourrait également prouver nettement le rôle révélateur du traumatisme dans les cas de plasmocytomes solitaires de l'os. Nous pensons que quelques cas pourraient présenter l'association d'un traumatisme initial avec radiographie non significative suivie ultérieurement dans un délai convenable de l'apparition d'une tumeur osseuse. Ces cas peuvent bénéficier du doute sur le plan médico-légal.

En définitive, nous nous demandons si toutes ces observations qui tendent à impliquer une liaison de cause à effet, ne peuvent s'expliquer sur le plan statistique. Dans une telle éventualité, les cas rares pourraient être le fait de coïncidences fortuites possibles d'après les prévisions statistiques. Il ne saurait y avoir alors de relation de causalité entre le traumatisme, l'infection chronique, la lésion malformative et le plasmocytome osseux. Le problème statistique serait à étudier autant pour tous les cas de plasmocytomes que sur le plan général des traumatismes, infections et malformations de l'os.

En résumé, la cause exacte de l'apparition du plasmocytome solitaire l'os est inconnue. L'affection prédomine dans le sexe masculin (70 % des cas). La tranche d'âge où la maladie est la plus fréquemment rencontrée va de 50 à 60 ans pour les deux sexes. Certains cas sont survenus sur des os déjà lésés par des traumatismes, infections ou malformations. Ces observations intéressantes ne rendent pas vraisemblable une liaison de cause à effet entre l'apparition du plasmocytome solitaire et la maladie initiale car ces rares associations ne seraient pas significatives sur le plan statistique.

CHAPITRE V

ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE DU PLASMOCYTOME SOLITAIRE

Nous remercions tout particulièrement M. le Professeur Y. LE GAL dont les conseils précieux nous ont permis la rédaction de ce chapitre.

A) CONSIDERATIONS GENERALES

Nous entreprendrons cette étude analytiquement. Nous étudierons l'aspect macroscopique et la localisation de la tumeur. Nous passerons ensuite à sa description histologique. Enfin, nous essayerons de situer le plasmocytome solitaire du point de vue anatomopathologique dans le cadre des proliférations plasmocytaires malignes.

Avant d'aborder ces différents points nous rappellerons quelques notions fondamentales concernant le plasmocyte. C'est une cellule de la lignée leucopoïétique faisant partie du tissu à évolution hématopoïétique et appartenant au système réticulo-endothélial. Le plasmocyte est l'aboutissement de la lignée plasmocytaire. La cellule souche ou plasmoblaste de plus de 25 microns de taille a un noyau rond comportant quelques nucléoles et un protoplasme peu basophile se répartissant autour du noyau. Cette cellule donne naissance au proplasmocyte, cellule d'assez grande taille, de 20 à 25 microns, à noyau plus ou moins central, à chromatine peu dense qui comprend des nucléoles.

Le protoplasme est basophile et présente une zone claire autour du noyau appelée archoplasme. Le plasmocyte, stade terminal de la lignée est une cellule de 14 à 20 microns de diamètre, un peu allongée, à noyau excentrique sans nucléoles, comportant des mottes de chromatine dense disposées en rayons de roues, le protoplasme nettement basophile présente toujours l'archoplasme.

En règle, le plasmocyte ne se trouve pas dans le sang. La plasmocytémie ne se voit que dans certaines formes de maladie myélomateuses et dans certaines infections générales. On le trouve dans la moelle osseuse dans une proportion qui varie de 1 à 5 % suivant les auteurs. Le plasmocyte est rencontré également dans les tissus inflammatoires des inflammations aiguës et chroniques, il est trouvé notamment dans la coupe histologique des bourgeons charnus de cicatrisation. Du point de vue biologique, on pense que la cellule préside à la synthèse des globulines, en particulier celles du type gamma, ce qui permet d'expliquer la présence du plasmocyte dans tout tissu inflammatoire où il participe aux "réactions de défense" de l'organisme, attribuées au système réticulorétothélial et histiocytaire. En pathologie la prolifération maligne des plasmocytes a d'abord été connue à l'état multiple dans les tissus médullaires de l'os d'où la dénomination de myélome multiple à la maladie attribuée par VON RUSTIZKY en 1873. Depuis, cette appellation a été corrigée ou complétée. Si les termes de myélome multiple ou de myélome solitaire ont une signification sans équivoque pour le clinicien, l'anatomopathologiste par contre leurs substitue ceux de myélome plasmocytaire ou de plasmocytome qui invoquent la cellule en cause, car des myélomes autres que plasmocytaires ont été découverts par la suite. Suivant l'interprétation de la nature de la maladie, la dénomination de myélome plasmocytaire a pu être complétée. En effet, pour certains auteurs, la maladie maligne à plasmocyte est une maladie de système et le terme de plasmocytome ou de myélome

plasmocytaire leur convient. Par contre, pour d'autres auteurs, la prolifération plasmocytaire est de nature néoplasique et ils appellent l'affection sarcome plasmocytaire multiple ou solitaire. Nous reviendrons ultérieurement sur ces considérations dans ce chapitre.

B) LOCALISATIONS DU PLASMOCYTOME SOLITAIRE OSSEUX (SARCOME PLASMOCYTAIRE MEDULLAIRE)

Nous n'emprunterons pas à notre étude un relevé des diverses localisations du fait que nous nous sommes intéressé plus particulièrement aux plasmocytomes vertébraux. En conséquence, l'orientation de notre travail ne permettrait pas une juste approche de la question. Nous sommes amenés à évaluer le pourcentage des différentes localisations en fonction des statistiques établies par certains auteurs disposant d'un éventail de plusieurs cas.

Pour GOOTNICK, qui fait état de 61 cas, les localisations les plus fréquentes sont par ordre décroissant :
colonne vertébrale : 17 cas (sacrum y compris) ; bassin : 14 cas ; fémur : 9 cas ; humérus : 9 cas ; crâne : 5 cas ; maxillaire : 3 cas ; clavicule : 1 cas ; omoplate : 1 cas ; sternum : 1 cas ; tibia : 1 cas.

CHRISTOPHERSON & MILLER relèvent sur 51 cas : vertèbres : 16 cas (sacrum y compris : 3 cas) ; fémur : 11 cas ; pelvis : 7 cas ; humérus : 4 cas ; crâne : 4 cas ; tibia : 2 cas ; omoplate : 2 cas ; maxillaire : 2 cas ; sternum : 1 cas ; clavicule : 1 cas.

MOREL, dans sa thèse, rapporte 60 cas, soit par ordre décroissant de fréquence :

colonne vertébrale : 22 cas (sacrum y compris) ; fémur : 9 cas ; humérus : 6 cas ; tibia : 2 cas ; soit 17 cas d'atteinte des os longs - bassin : 11 cas ; crâne : 3 cas ; base du crâne et maxillaire : 3 cas ; clavicule : 2 cas ; sternum : 1 cas ; omoplate : 1 cas.

THEVENOZ, CONSTANTINIDIS,LUGO énumèrent 58 cas dont 19 localisations vertébrales (sacrum y compris : 4 cas) ; 11 localisations fémorales ; 7 localisations pelviennes ; 5 localisations humérales ; 3 localisations maxillaires ; 2 localisations tibiales ; 2 localisations scapulaires ; 1 localisation cubitale ; 1 localisation claviculaire ; 1 localisation sternale.

FRUHLING & CHADLI donnent l'ordre décroissant de fréquence suivant pour 20 cas :
colonne vertébrale : 7 cas ; côtes : 4 cas ; maxillaires : 3 cas ; humérus : 2 cas ; clavicule : 2 cas ; base du crâne : 1 cas ; fémur : 1 cas.

Mis à part les plasmocytomes vertébraux nous avons trouvé pour 25 cas de "plasmocytomes certainement solitaires, les différentes localisations ci-dessous par ordre décroissant de fréquence : fémur : 8 cas ; os iliaque : 6 cas ; humérus : 3 cas ; maxillaire : 3 cas ; mastoïde : 1 cas ; crâne : 1 cas ; tibia : 2 cas ; côte : 1 cas. Nous ferons remarquer que les cas rapportés sont souvent les mêmes pour plusieurs auteurs. De ce fait, une addition de tous les cas publiés par les auteurs cités est impossible. D'autre part, beaucoup de ces cas rapportés sont à admettre comme solitaires avec réserve vu que les investigations devant faire la preuve de leur unicité n'ont pas toujours été complètes. Nous estimons après analyse des statistiques des différents auteurs que les plasmocytomes solitaires siègent le plus fréquemment à la colonne vertébrale puis dans les os longs des membres vers les épiphyses proximales, au fémur d'abord,

à l'humérus ensuite, au tibia enfin. La localisation diaphysaire est rare, la localisation à l'extrémité distale est rarissime. Les localisations maxillaires et aux os du massif facial sont assez fréquemment rencontrées. Les autres localisations sont à considérer comme rares.

C) ETUDE MACROSCOPIQUE DU PLASMOCYTOME SOLITAIRE DE L'OS

Le plasmocytome solitaire de l'os, vu par le chirurgien ou l'anatomopathologiste se présente comme une tumeur. Nous en analyserons la taille, l'aspect et les rapports avec les tissus environnants.

I - Taille

La taille de la tumeur est très variable. FRUHLING et CHADLI ont observés des cas qui vont de la taille d'une noix aux dimensions d'une tête de foetus. Nous avons constaté que les cas d'assez grande taille sont assez rares. Nous en avons retenus quelques-uns. CHARBONNIER et MERMOD puis RUTISHAUSER ont publié un cas atteignant le col du fémur, les trochanters, la partie supérieure de la diaphyse fémorale de 11 cm de long. DOR, RECORDIER, REBOUD, JOUVE et MERCIER présentent un cas de plasmocytome de la 4° côte. Il s'agissait d'une volumineuse tumeur de 11 cm de long englobant les arcs antérieurs de la 3° à la 5° côte gauche. BAITZ et KYLE rapportent un cas de plasmocytome solitaire localisé dans un foyer d'ostéomyélite chronique. La tumeur atteignait les dimensions de 20 x 15 x 15 cm.

Il n'y a jamais eu d'étude systématique de la croissance locale du plasmocytome solitaire de l'os en fonction du temps. Ce point est important car il pourrait renseigner sur l'évolutivité de la tumeur comme

nous le verrons ultérieurement. Le cas cité par VIHVILIN s'étendit de D7 à D11 sur une période de onze ans, qui ne fut traité que par curetages répétés, peut nous donner une idée de l'accroissement lent mais inexorable de ces tumeurs. Le cas de ROHR concernant un plasmocytome de l'os iliaque tardivement généralisé se caractérise également par une lésion de grande taille ayant évolué durant 14 ans.

Dans le cas du plasmocytome multiple, CAMPBELL présente l'observation d'un malade ayant une lésion iliaque d'assez grande taille stabilisée par la radiothérapie. L'évolution de ce myélome plasmocytaire multiple s'étend sur 16 ans. Mis à part ces rares cas de myélomes multiples atteignant une longue durée d'évolution, le myélome plasmocytaire multiple est constitué de tumeurs de taille plus réduite que celle des plasmocytomes solitaires. Opposés aux cas de BAITZ et KYLE, de CHARBONNIER et MERMOD, à croissance locale rapide, les cas à croissance lente que nous avons cité, montrent qu'il est difficile de comparer la croissance des plasmocytomes solitaires. Cette croissance semble différente selon les cas sans que l'on ait actuellement une explication à ce phénomène, sauf, peut-être, l'effet stabilisateur du traitement sur les formes à évolution lente.

II - L'aspect de la lésion et son extension

La tumeur se présente comme une masse de consistance encéphaloïde très molle, voire semi-liquide. La couleur de la lésion et de la tranche de section est d'un rose plus ou moins vif, parfois tirant vers le brun ou le violet, rarement grisâtre. Le rouge sombre, s'il est rencontré, rappelle le classique aspect de la moelle couleur gelée de groseille.

Dans les formes de petite taille, la tumeur médullaire est à siège central, lysant l'os vers la périphérie. Dans les cas avancés, elle envahit les tissus mous après avoir rongé et rompu la corticale osseuse,

mais avant d'en arriver à ce stade, la corticale est souvent conservée et amincie, de l'épaisseur d'une carte de visite. Les structures osseuses sont errodées, détruites et remplacées par le tissu tumoral ; à la périphérie de la lésion l'os est lysé suivant des contours plus ou moins irréguliers. L'ostéolyse peut être irrégulière au sein de la tumeur laissant de fines travées osseuses qui donnent l'aspect radiologique particulier des formes kystiques trabéculaires.

D) HISTOLOGIE

Le myélome plasmocytaire solitaire tout comme le myélome multiple du point de vue histologique, résulte de la prolifération monomorphe de cellules plasmocytaires contiguës réalisant un foyer dense. Il n'y a de structure fibreuse et osseuse à l'intérieur de la tumeur que si on a affaire à la forme radiologique trabéculaire (par exemple, le cas de LUMB localisé au sacrum chez un homme de 72 ans et dans celui que nous présentons. Dans la plupart des cas, les plasmocytes sont disposés en un amas homogène ayant réalisé l'ostéolyse pathologique des tissus osseux environnant et envahissant ultérieurement les tissus mous par de véritables coulées en nappes.

Caractères cellulaires

Le plasmocyte malin est une cellule de forme ovalaire ou triangulaire à noyau petit, le plus souvent excentrique. Ce noyau se caractérise par l'existence de blocs de chromatine dense disposés en "rayons de roue", donnant à celui-ci l'aspect dit en "roue de char". Le cytoplasme basophile présente un halo clair à la périphérie du noyau correspondant à l'archoplasme.

Types cellulaires rencontrés

On distingue deux grands types cellulaires qui correspondent à différents degrés de maturation cellulaire. La cellule plasmocytaire est soit petite, de taille de 12 à 15 microns, présentant les caractères nucléocytoplasmiques d'une cellule âgée, soit grande de 20 à 30 microns de diamètre dont l'aspect jeune et polymorphe correspond au proplasmocyte ou au plasmoblaste. Le noyau cellulaire est grand dans les grands plasmocytes, il atteint les trois quarts du corps cellulaire, il est à réseau chromatinien fin et comprend plusieurs nucléoles. La forme générale de la grande cellule est oblongue ou ovalaire ou triangulaire, le cytoplasme est nettement basophile.

Dans certains cas on note un grand nombre de mitoses et des cellules à noyaux multiples ou multilobés ou bourgeonnant. Selon KEMPF, les cellules peuvent avoir des inclusions amyloïdes éosinophiles, voire cristalloïdes. On peut rencontrer dans les cellules du plasmocytome solitaire les mêmes types de dépôts protéiques que ceux rencontrés dans le myélome plasmocytaire multiple.

L'évolutivité et le type cytologique

L'évolution du plasmocytome solitaire vers la généralisation a été supposée dépendante du type cellulaire. En 1941, TAVERNIER & LECLERC pensent que l'on peut établir une corrélation entre l'aspect cytologique et l'évolution. Les cas à évolution longue qu'ils appellent plasmocytomes histologiquement bénins correspondent à une tumeur caractérisée par l'homogénéité des cellules sur le plan morphologique, l'absence d'anomalies nucléaires et des mitoses. A l'opposé, ils appellent plasmocytomes malins ou plasmosarcomes les cas à évolution maligne rapide, soit dans un sens loco-régional, soit dans le sens de la généralisation, à ces formes corres-

pondraient un polymorphisme cellulaire marqué avec des anomalies nucléaires et de nombreuses mitoses.

Pour CHRISTOPHERSON & MILLER, le polymorphisme cellulaire suggérait un mauvais pronostic. Ces auteurs insistent cependant sur le fait qu'il n'y a pas de critères histologiques différentiels entre le myélome multiple et le plasmocytome solitaire.

FRUHLING & CHADLI pensent qu'il n'y a pas de corrélation entre la différenciation cellulaire et le pronostic de la maladie. Les formes à petites cellules se voient dans la maladie de Kahler et ne se différencient pas des formes à grandes cellules du myélome plasmocytaire multiple du point de vue évolutif.

Nous avons trouvé des cas à bon pronostic présentant des mitoses nombreuses et des anomalies nucléaires comme dans l'observation publiée par PAILLAS, LEGRE, SERRATRICE, PAYAN d'un plasmocytome de D 11 - D 12 bénéficiant de 13 ans d'évolution. D'ailleurs, TAVERNIER & LECLERC qualifient le cas publié par SHAW de plasmocytome histologiquement bénin alors que la description de l'auteur met en évidence de grandes et de petites cellules, donc l'âge différent des aspects lésionnels cytologiques. Il n'y a pas, à notre avis, de corrélation absolue entre l'aspect cellulaire et l'évolution de la lésion. Seule, la connaissance de l'accroissement tumoral en fonction du temps et de la durée de vie des générations cellulaires permettrait de disposer d'un critère anatomopathologique de l'évolutivité de la tumeur plasmocytaire.

D) NATURE DU PLASMOCYTOME SOLITAIRE DE L'OS

La question de la nature de la maladie maligne à plasmocytes en général et du plasmocytome solitaire en particulier est très débattue.

Nous essayerons de schématiser et d'entrevoir dans quelle mesure une solution peut être envisagée.

On distingue deux grands courants d'opinion suivant que l'on connaît l'appartenance ou non du plasmocytome à la maladie maligne à plasmocytes. Pour un grand nombre d'auteurs, il y a unicité entre la maladie de Kahler et le plasmocytome solitaire. Les deux affections sont l'expression de la même maladie sous des formes différentes. La division entre ces auteurs unicistes commence lorsqu'il s'agit d'interpréter la nature de la maladie maligne à plasmocytes.

Certains pensent que le myélome multiple est une affection néoplasique issue du myélome plasmocytaire solitaire par métastases. Il en est ainsi de MAGNUS-LEVY qui écrit que la généralisation se fait à partir d'une tumeur unique selon le mode métastatique préférentiel d'os à os. FRUHLING & CHADLI interprètent la maladie de Kahler comme un sarcome plasmocytaire généralisé, pour eux, l'existence de cas de sarcome plasmocytaire solitaire est une preuve que le myélome plasmocytaire multiple est un cancer métastatique.

Pour LUMB, STOUT et KENNEY, LICHTENSTEIN, PAUL et POHLE, MARCHAL et MALLET, la maladie de Kahler et le plasmocytome solitaire sont une maladie de système. Dans la forme multiple la maladie est due à l'éclosion simultanée de foyers multiples en divers endroits de l'organisme. Pour STOUT & KENNEY, si un foyer apparaît isolé et que de nouvelles lésions se développent "les lésions du squelette ne sont pas de véritables métastases, mais plutôt de nouvelles lésions du même type que la tumeur primaire, le développement de ces lésions étant provoqué par un même facteur étiologique inconnu. Ceci place les plasmocytomes dans le cadre des myélomes multiples et d'ailleurs il n'existe pas de ligne de démarcation bien nette entre les deux affections".

Les auteurs dualistes admettent la possibilité de lésion isolée à l'origine de la maladie de Kahler. Cependant, ils pensent qu'il existe des tumeurs plasmocytaires distinctes des précédentes du fait qu'elles ne métastasent jamais.

CUTLER, BUSCHKE et CANTRIL admettent que les myélomes multiples sont dus à des plasmocytomes solitaires qui métastasent. Cependant, selon eux, il existe des plasmocytomes solitaires ne métastasant jamais qu'ils appellent plasmocytomes solitaires vrais. Le fait que le traitement a été incomplet ou inefficace pour certains cas de ce groupe est une preuve que si la lésion reste isolée, elle est d'une bénignité foncière. WILLIS, STEWART et TAYLOR, PASTERNACK et WAUGHT, CHRISTOPHERSON et MILLER se rangent à cette opinion. Pour les dualistes, le plasmocytome solitaire évoluant longtemps sans se généraliser représente une entité pathologique spéciale à distinguer de la maladie de Kahler. Allant plus loin, TAVERNIER et LECLERC envisagent l'existence de trois types de maladie : le plasmocytome solitaire, tumeur bénigne ; le plasmosarcome osseux, tumeur maligne ; la maladie de Kahler. A ces trois types de maladie correspondraient des images cytologiques différentes, nous avons vu ce que l'on peut en penser. La dissémination des lésions pour ces auteurs ne seraient que le signe d'une maladie de système et non l'expression de la malignité. Enfin, plus récemment, PAILLAS, LEGRE, SERRATRICE et PAYAN envisagent la possibilité de sarcomes plasmocytaires différents de la maladie de Kahler.

L'énumération de ces opinions, bien que schématique, montre leur grande diversité au risque de créer une certaine confusion. Nous tenterons d'exposer les arguments des différentes théories en présence.

La théorie de l'origine cancéreuse de la maladie de Kahler

Le myélome plasmocytaire multiple est considéré comme un cancer, du fait de la survenue de généralisations au cours de l'évolution de plas-

mocytomes solitaires. Les arguments histologiques les plus pertinents ont été développés par FRUHLING et CHADLI. Le myélome plasmocytaire multiple est considéré comme un cancer pour plusieurs raisons : l'existence des tumeurs constantes dans la maladie de Kahler constitue le premier argument. Ces auteurs insistent sur le caractère permanent d'agressivité des nodules tumoraux réalisant une ostéolyse intense toujours présente dans la maladie de Kahler mais qui est inconstante dans les maladies de système.

Le nodule myélomateux est l'unité histologique de l'affection et de la stroma-réaction a été fréquemment notée à la limite de la prolifération. L'existence de cas de sarcomes plasmocytaires solitaires est un argument supplémentaire de la théorie cancéreuse comme nous l'avons déjà fait remarquer.

La généralisation survient par mode métastatique. FRUHLING et CHADLI ont trouvé des métastases ganglionnaires et viscérales, en particulier dans la rate, le foie, les poumons et les reins. Ces auteurs pensent que l'existence en oncologie des cancers multicentriques du foie et des poumons permet de soutenir la théorie de la nature cancéreuse par origine multicentrique d'emblée de la plupart des cas de la maladie de Kahler. Par ailleurs, les monstruosités nucléaires et les atypies de la cellule myélomateuse sont du type néoplasique. La stroma-réaction sépare sans continuité les cellules tumorales des cellules de la moelle normale ce qui prouve qu'il n'y a pas de transformation in-situ de la moelle. Pour FRUHLING et CHADLI, le sarcome plasmocytaire solitaire et le sarcome plasmocytaire multiple sont des "affections caractérisées par la prolifération de type blastomateux, sarcomateux, apparemment simultané en des endroits multiples du squelette, ou au contraire, à localisation unique, de cellules libres appartenant morphologiquement à la lignée plasmocytaire".

La théorie de l'origine hyperplasique maligne du myélome plasmocytaire multiple

A l'opposé, la plupart des auteurs pensent que le myélome plasmocytaire multiple est une maladie de système. Les cas où la tumeur est initialement unique et ultérieurement généralisée sont rares. D'emblée, le plus fréquemment, les manifestations de la maladie se font sous la forme généralisée. Aucune tumeur initiale de ce fait ne peut être relevée et les multiples nodules myélomateux semblent éclore simultanément en divers endroits du squelette et des viscères. Les nodules multiples n'appartiennent pas à un territoire vasculaire histologique. Entre ces nodules tumoraux et le tissu sain, la limite est loin d'être toujours nette et à distance des foyers tumoraux, il existe une hyperplasie plasmocytaire diffuse. En période terminale, la moelle osseuse est le siège de véritables coulées de tissu myélomateux ; une plasmocytémie nette se manifeste fréquemment à cette phase de l'évolution. Selon JACQUES, aucune lésion plasmocytaire secondaire péritonéale ou pulmonaire n'aurait été citée dans le cas du plasmocytome initialement solitaire ultérieurement généralisé. Selon STOUT et KENNEY, comme nous l'avons déjà écrit, les lésions du squelette ne sont pas de véritables métastases mais plutôt de nouvelles lésions du même type que la tumeur primaire, le développement de ces lésions étant provoqué par un même facteur étiologique inconnu.

Discussion

A l'exposé des principaux arguments sur lesquels s'appuient les deux théories, nous constatons qu'ils s'opposent presque point par point les uns affirmant des faits que d'autres nient. Il est de ce fait difficile de se baser sur des arguments dont l'interprétation n'est pas univoque. Nous sommes dans le domaine de l'hypothèse où aucune démonstration absolue ne peut être apportée et c'est aussi pourquoi des théories sédui-

santes et contradictoires sont avancées. Il semble actuellement qu'il n'y a pas d'argument histologique absolu en faveur d'une théorie ou de l'autre. Le seul fait certain qui rallie le suffrage de tous les auteurs est celui de la nature maligne du myélome plasmocytaire multiple.

L'opposition des pathologistes en ce qui concerne l'interprétation de la nature exacte du myélome multiple semble académique en raison de la nature maligne de la maladie (Par exemple, BOUSSER classe la maladie de Kahler dans le groupe des hématosarcomes). Cette opposition nous semble moins académique en ce qui concerne le plasmocytome solitaire et nous tenterons d'expliquer pourquoi. Enfin, nous verrons dans quelle mesure la signification nosologique du plasmocytome solitaire peut contribuer à interpréter celle de la maladie de Kahler.

La signification nosologique du plasmocytome solitaire

Les théories uniciste et dualiste concernant la parenté du plasmocytome solitaire avec la maladie de Kahler s'appuient en fait sur l'argument évolutif : seule la différence évolutive des cas de plasmocytomes solitaires a permis les différentes hypothèses concernant la signification nosologique du plasmocytome solitaire. En effet, ce que TAVERNIER et LECLERC croyaient être un critère distinctif valable, à savoir l'existence d'anomalies à l'échelle cytologique permettant de classer les plasmocytomes en bénins ou malins, ne s'est pas révélé comme significatif. Il n'y a aucune différence dans la morphologie des plasmocytes de la maladie de Kahler et du plasmocytome solitaire à longue évolution.

Les unicistes prétendent que tôt ou tard, le plasmocyte solitaire évolue vers la généralisation tandis que les dualistes affirment que les plasmocytomes solitaires, s'ils ont évolué pendant un délai suffisant, sans

généralisation, resteront ultérieurement toujours solitaires, qu'il y ait eu traitement ou non selon certains.

Nous détaillerons dans le chapitre consacré à l'étude de l'évolution de la maladie, comment nous avons noté l'existence de deux grands groupes évolutifs, le premier où les plasmocytomes solitaires se sont rapidement généralisés, le second où la lésion a une évolution prolongée à l'état solitaire au moment de la publication. Cependant, nous avons été frappés par certains cas qui ont fini après de nombreuses années d'évolution par se généraliser tardivement alors que l'on aurait pu croire la maladie stabilisée. C'est pourquoi, nous pensons qu'une longue durée d'évolution n'exclut pas une généralisation ultérieure, même si la durée d'évolution est supérieure au délai de huit ans exigé par MARCHAL et DUHAMEL. Ces auteurs pensent d'ailleurs que le plasmocytome solitaire est une tumeur de malignité atténuée qui se généralise par étapes successives et éloignées, PAUL et POHLE, HARTEMANN, KISSEL et PERSON estiment que les degrés de malignité sont différents suivant les cas, mais que l'on doit toujours redouter la généralisation. Ainsi, actuellement, contrairement à l'optimisme initial des auteurs qui rapportèrent les premiers cas de plasmocytomes solitaires, on tend à penser qu'aucun plasmocytome n'est à l'abri de la généralisation. PERSON pense que le plasmocytome solitaire existe dans la mesure où on ne l'exclut pas comme forme de début de la maladie de Kahler. Du point de vue évolutif, le plasmocytome solitaire se comporterait de manière analogue au premier ganglion de la maladie de Hodgkin, mais alors nous nous demandons s'il est encore nécessaire dans l'état actuel de nos connaissances d'exiger le long délai d'évolution classique dans la mesure où l'on considère cette tumeur comme une maladie de Kahler potentielle. Dans cette éventualité, il n'y a de différence, entre la maladie de Kahler et le plasmocytome solitaire, que sur le plan de la malignité. Celle-ci est d'ailleurs fort variable à l'intérieur du groupe des plasmocytomes solitaires. De ce fait nous assimilons le plasmocytome solitaire à une maladie de Kahler monofocale.

Il n'y a jamais eu, par ailleurs, d'étude objective de la croissance locale du plasmocytome solitaire. Nous savons cependant par des données d'oncologie générale, qu'il faut environ 30 générations cellulaires pour obtenir une tumeur du volume d'un centimètre cube, ce qui correspondrait à une altération visible du point de vue radiologique. De ce fait, il est fort possible que pour une tumeur-mère, de taille réduite, des métastases aient le temps d'apparaître, de taille tout aussi réduite et réalisent l'aspect d'un cancer multicentrique d'emblée sans que l'on puisse anatomiquement reconnaître cette tumeur-mère. En admettant cette hypothèse, il n'est pas interdit de penser que les maladies de Kahler peuvent avoir un début monofocal par sarcome plasmocytaire solitaire initial. Toutefois, nous reconnaissons la difficulté d'apporter dans l'état actuel de nos connaissances de preuve décisive en faveur de l'origine néoplasique de tous les myélomes plasmocytaires multiples. Seule l'existence de cas de plasmocytomes solitaires certains évoluant vers la généralisation, nous permet d'avancer cette possibilité.

Enfin, nous pensons que l'hypothèse du plasmocytome solitaire assimilé à un sarcome plasmocytaire permet d'expliquer non seulement les généralisations rapides mais encore l'essaimage lent de certains cas et les récidives locales avec extension loco-régionale de ces tumeurs solitaires. Elle permet également de penser que la guérison de certains cas traités correctement par la radiothérapie est effectivement possible. En effet, en se plaçant du point de vue thérapeutique, tout traitement de la lésion solitaire serait illusoire en vue d'éviter la généralisation, si le plasmocytome solitaire est effectivement la première lésion d'une maladie de système.

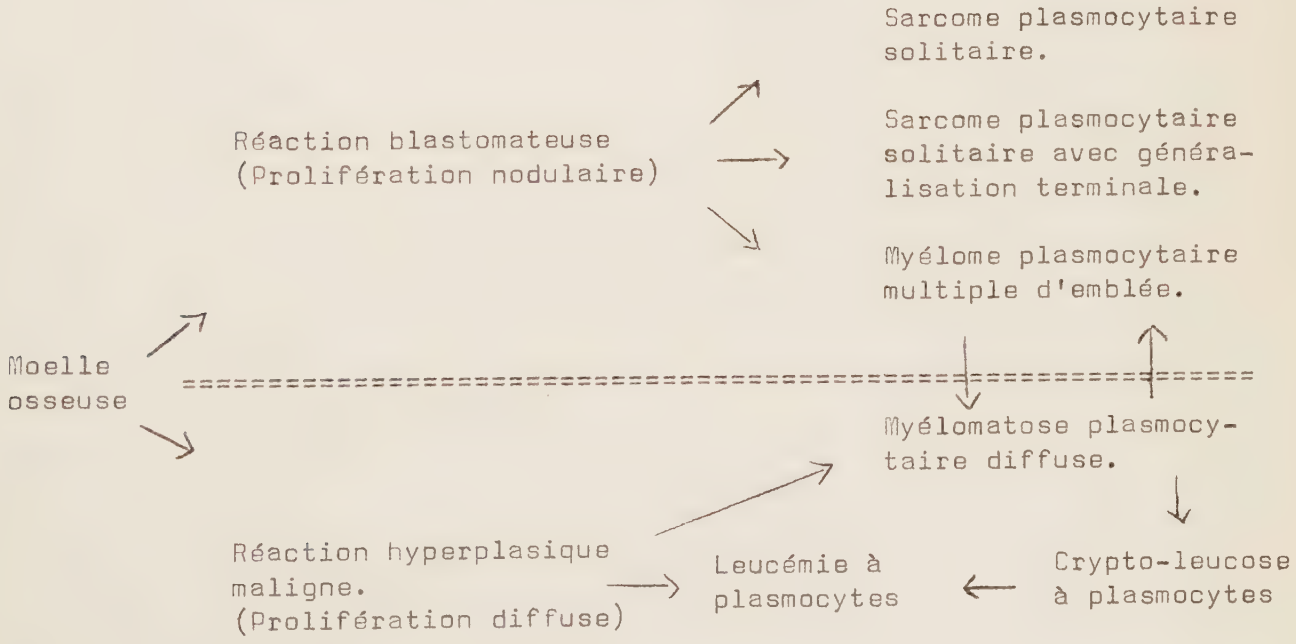
En définitive, il nous semble que le plasmocytome solitaire est un sarcome plasmocytaire dont le degré de malignité varie considérablement suivant les cas.

Place du sarcome plasmocytaire solitaire à l'intérieur du cadre de la maladie maligne à plasmocytes

La maladie de Kahler et le sarcome plasmocytaire solitaire représentent, selon FRUHLING et CHADLI, le groupe des affections malignes à plasmocytes dues à une réaction blastomateuse manifestée sous forme de prolifération nodulaire. Le plasmocytome solitaire est la lésion maligne élémentaire unique.

Ce groupe s'oppose à celui des affections plasmocytaires malignes caractérisées par une prolifération diffuse qui en font des maladies de système et qui comporte la myélomatose plasmocytaire diffuse (myélomatose décalcifiante diffuse), la leucémie et la crypto-leucémie à plasmocytes. Selon FRUHLING et CHADLI, des formes de transition existent et rendent toute classification très complexe. Nous reproduisons ci-dessous le tableau des affections malignes à plasmocytes de FRUHLING et CHADLI.

Classification des affections malignes à plasmocytes



En conclusion, nous rappelons qu'il n'existe aucune différence anatomique et histologique de structure entre le plasmocytome solitaire et le myélome plasmocytaire multiple. Quelque soit la durée d'évolution de la lésion à l'état solitaire, le plasmocytome solitaire n'est jamais à l'abri de la généralisation ultérieure et correspond à une forme de début de la maladie de Kahler. L'histologie n'apporte aucun argument décisif en faveur de l'interprétation de la maladie de Kahler comme maladie de système ou comme néoplasie maligne. L'étude anatomo-pathologique de la croissance de la tumeur solitaire en corrélation avec la généralisation permettrait d'avoir une idée exacte de la malignité de la tumeur solitaire et d'expliquer que la généralisation peut bien se faire par mode métastatique.

Nous pensons que le plasmocytome solitaire est un sarcome plasmocytaire solitaire, le myélome plasmocytaire multiple étant un sarcome plasmocytaire multiple.

CHAPITRE VI

LES ASPECTS CLINIQUES DU PLASMOCYTOME SOLITAIRE DES OS

Nous ne traiterons pas dans ce paragraphe des signes cliniques des plasmocytomes solitaires vertébraux vu qu'un chapitre spécial sera consacré à l'étude de cette localisation particulière. Nous abordons ce chapitre en énumérant les signes cliniques les plus souvent présentés. Nous poursuivrons en détaillant les différents aspects cliniques du plasmocytome solitaire de l'os.

A) FREQUENCE DES SIGNES

Pour 73 cas de plasmocytomes solitaires des os en dehors des plasmocytomes vertébraux, nous avons pu avoir des renseignements d'ordre clinique pour 51 cas. Les signes trouvés sont, par ordre décroissant :

1) la tumeur, soit isolée, soit en association avec d'autres signes cliniques. Elle est trouvée dans 25 cas sur 51 cas (50 % des cas).
2) la douleur, isolée ou non, soit spontanée, soit après un traumatisme, abstraction faite de toute fracture. Ce signe a été observé dans 22 cas sur 51 cas (40 % des cas).
3) La fracture pathologique, soit spontanée, soit après un traumatisme minime, parfois plus appuyé, a été trouvée dans 15 cas (30 % des cas).
4) Les autres signes constatés ont consisté en diminution de la mobilité articulaire : 5 cas ; existence d'une affection osseuse préalable à évolution atypique après traitement : 1 cas ; névralgie : 1 cas.

5) Les associations des différents signes mis à part l'association fracture pathologique-douleur où nous manquons de données précises se répartissent en association douleur-tumeur : 9 cas ; fracture-tumeur : 1 cas ; douleur-diminution de la mobilité articulaire : 2 cas ; tumeur-diminution de la mobilité articulaire : 2 cas.

Nous avons jugé utile d'établir s'il y a corrélation entre la pièce osseuse atteinte et les signes présentés. Nous sommes arrivés d'après les cas analysés aux résultats suivants :

1) La tumeur est localisée 5 fois aux côtes, 4 fois aux deux maxillaires, 5 fois aux os longs, 3 fois au crâne, 2 fois au sternum, 2 fois à l'os iliaque, 2 fois à la clavicule, 1 fois à l'omoplate, 1 fois à l'os nasal. Nous constatons que la tumeur peut siéger sur n'importe quelle pièce osseuse, mais également qu'elle a constitué le seul signe clinique lorsque les pièces osseuses thoraciques étaient atteintes (4 fois aux côtes, 2 fois au sternum).
2) La douleur a été localisée 9 fois aux os longs, 6 fois aux os iliaques, 3 fois aux os de la face, 2 fois à la clavicule, 1 fois au crâne, 1 fois à la clavicule.
   Nous remarquons que la douleur peut siéger partout, mais surtout aux pièces osseuses, sièges d'importants efforts statiques et dynamiques (os longs, bassin).
3) La fracture pathologique est localisée quasi-exclusivement aux os longs, surtout aux os des membres inférieurs, le fémur en particulier. Dans un cas elle a été localisée à un os du bassin (os iliaque dans le cas de ROHR).
4) La diminution de la mobilité articulaire observée à cinq reprises est due à l'atteinte d'un os à articulation mobile. La lésion siège dans une région osseuse para-articulaire voire articulaire (os touchés : mandibule, omoplate, cotyle et os iliaque à deux reprises).

B) DESCRIPTION DES SIGNES CLINIQUES

I - La douleur

C'est le signe le plus fréquent selon les auteurs, d'autant plus sûrement si on ajoute les localisations rachidiennes aux autres localisations osseuses.

Tableau récapitulatif des signes cliniques (51 cas)

Tumeur	25 cas - 50 % des cas	localisée à tous les os, seul signe lorsque les pièces osseuses thoraciques sont atteintes. Siège surtout aux extrémités proximales des os longs.
Douleur	22 cas - 40 % des cas	Tous les os mais surtout ceux qui sont le siège d'efforts importants statiques ou dynamiques.
Fracture pathologique	15 cas - 30 % des cas	Aux os longs.
Diminution de la mobilité articulaire	5 cas - 10 % des cas	En cas de siège articulaire ou para-articulaire de la lésion.
Association tumeur-douleur	9 cas - 18 % des cas.	

Au début, il s'agit d'une douleur vague ou précise, localisée à une pièce osseuse. L'apparition de la douleur est spontanée ou déclenchée par les mouvements et la pression. L'intermittence de la douleur au début

est fréquente, de même l'amélioration par les antalgiques usuels mais par la suite les douleurs s'accroissent, ne rétrocèdent pas, ni spontanément, ni aux antalgiques. Dans bien des cas, la douleur est déclenchée par un traumatisme d'importance variable qui a l'intérêt de révéler la lésion. En effet, contrairement aux douleurs qui rétrocèdent, s'il s'agit d'une simple contusion dans le cas d'un os normal, il y a persistance anormale de la douleur dans le plasmocytome solitaire. La radiographie permet de découvrir la lésion. La douleur est attribuée à la lyse osseuse par les plasmocytes tumoraux. Le traitement de la tumeur fait disparaître les douleurs. En définitive, localisée à un os, la douleur doit attirer l'attention si elle est tenace, elle implique absolument la radiographie.

II - La tumeur osseuse

Selon THEVENOZ, CONSTANTINIDIS et LUGO, ce signe est présent dans 63 % des cas. C'est donc un signe très important. La tumeur est accessible à la vue et surtout au palper. Suivant l'épaisseur des plans superficiels on pourra apprécier son extension, son aspect diffus ou plus ou moins circonscrit et la mobilité des plans superficiels tout en constatant l'adhérence de la tumeur au plan osseux sous-jacent. La tumeur est soit douloureuse à la pression, soit totalement indolore. Sa taille est variable. Le plus souvent, la tumeur du sarcome plasmocytaire solitaire est de plus grandes dimensions que celles du myélome plasmocytaire multiple mis à part les maladies de Kahler à évolution prolongée. Plus la tumeur est profonde, plus elle passera inaperçue et de ce fait sera souvent une découverte radiologique. On constate également que ce sont les tumeurs les plus profondes qui sont généralement les plus grosses. Les tumeurs à siège plus superficiel inquiètent le malade bien avant qu'elles aient pris une taille considérable.

En conclusion, la tumeur est un signe important parce qu'évident. Le praticien ne doit pas laisser l'occasion de faire le cliché qui s'impose en cas de tumeur osseuse.

III - La fracture pathologique

Il vaut mieux appeler ainsi ce type de fracture plutôt que d'utiliser le terme ancien de fracture spontanée, car une fracture peut être dite spontanée mais provoquée par un traumatisme de degré variable. Elle est souvent latente. Lorsqu'elle est évidente, elle est caractérisée par l'existence de douleurs, d'impotence et de déformation. Ces signes sont nets lorsque la fracture siège aux os des membres inférieurs. La fracture pathologique provient de la destruction des tissus osseux par les cellules tumorales. Elles peuvent bien consolider à condition qu'un traitement causal soit associé à l'immobilisation correcte.

IV - Les signes neurologiques

Ils sont rares en dehors des localisations vertébrales et consistent essentiellement en névralgies. Nous n'avons pas trouvé de névralgie intercostale dans les cas localisés aux côtes. Dans un cas publié par UMBACH et NOETZEL, atteignant l'os occipital, la malade souffrait de céphalées et de névralgies occipitales.

V - Signes O.R.L.

La même observation rapporte que la malade présentait des bourdonnements d'oreille. Nous n'avons pas de connaissance de plasmocytome du rocher et en général dans le cas de plasmocytomes osseux, il n'y a que fort peu de signes otorhinolaryngologiques alors que c'est le contraire dans les plasmocytomes extramédullaires qui déterminent des signes O.R.L. assez variés.

VI - Signes ophtalmologiques

La même malade faisant l'objet de la publication d'UMBACH et NOETZEL présenta rapidement une diminution importante de l'acuité visuelle de l'oeil gauche avec oedème de la papille au fond d'oeil.

VII - Evolution atypique d'affections osseuses antérieures sur lesquelles se greffe le plasmocytome solitaire

Ces cas sont rares, mais cependant ils existent et posent des pièges, car souvent le diagnostic est méconnu et l'aspect radiologique de la lésion reste peu caractéristique, ce qui augmente les difficultés diagnostiques, du fait que la radiographie montre surtout les signes de l'affection osseuse préalable. Nous avons pu prendre connaissance de deux observations que nous avons d'ailleurs citées dans le chapitre réservé à l'étiopathogénie du plasmocytome solitaire de l'os. L'une des observations, due à UMBACH et NOETZEL, concerne un plasmocytome vertébral survenu sur un syndrome de Klippel-Feil et ne sera pas résumée ici.

L'autre observation est de BAITZ et KYLE. Il s'agit d'un malade de 53 ans présentant depuis 40 ans une ostéomyélite chronique avec fistule du fémur droit. Les douleurs s'étant aggravées, le malade est opéré (saucérisation). Par la suite, les douleurs s'accentuent, il apparaît une déformation et une tuméfaction de la cuisse droite. Une radiographie objective une fracture spontanée qui est embrochée. L'intervention pour enlever les broches montre une tumeur osseuse envahissant la cavité d'ostéomyélite et les tissus mous. Une amputation est faite mais l'évolution se fait rapidement vers la mort par extension régionale des lésions au bassin.

Ces deux observations débordent le cadre de la simple chronique. La première concerne d'ailleurs un plasmocytome vertébral, localisation que

nous n'étudions pas dans ce chapitre. Elles nous permettent de montrer que l'apparition de signes inhabituels et l'aggravation de signes préexistants peuvent être le point de départ clinique de plasmocytomes osseux greffés sur un terrain osseux préalablement lésé, ce qui en rend le diagnostic particulièrement malaisé.

C) RAPPORT DES SIGNES CLINIQUES DU PLASMOCYTOME SOLITAIRE AVEC CEUX DU MYELOME PLASMOCYTAIRE MULTIPLE

Dans la maladie de Kahler on retrouve la triade douleurs osseuses, tumeurs osseuses et fractures pathologiques. Ce qui est différent par rapport aux plasmocytomes solitaires, c'est que si la douleur osseuse constitue le signe d'alarme dans 90 % des cas, selon LEBON, elle est en fait plus vague, plus diffuse vu la multiplicité des lésions, ce qui au départ risque de faire prendre le malade pour un polyrhumatisant. Les tumeurs des os (11 cas sur 116 de LEBON) et les fractures spontanées (2 cas sur 116 de LEBON) sont bien moins fréquentes que dans le plasmocytome solitaire de l'os. Par contre, on trouve dans la maladie de Kahler des syndromes néphrotiques, des manifestations hémorragiques, des modifications de l'état général : asthénie, amaigrissement, anémie, tendance plus gravement évolutive des maladies infectieuses. Ces signes sont complètement absents dans le plasmocytome solitaire. En ce qui concerne les symptômes purement osseux, le plasmocytome solitaire et la maladie de Kahler déterminent des signes analogues, mis à part qu'ils sont plus diffus dans le myélome plasmocytaire multiple.

En résumé, les symptômes les plus fréquents dans le plasmocytome solitaire de l'os sont la douleur, la tumeur et la fracture pathologique. Cette dernière siège quasi exclusivement aux os longs. Si la lésion siège en région articulaire ou para-articulaire, la mobilité de l'articulation est diminuée. Dans ce cas, il existe des signes d'emprunt locaux variant suivant le siège de la lésion.

CHAPITRE VII

APPORTS DE L'EXAMEN RADIOLOGIQUE DANS LE PLASMOCYTOME SOLITAIRE DES OS

L'examen radiographique dans le sarcome plasmocytaire des os est capital. Non seulement il objective la lésion et de ce fait apporte des éléments précieux au diagnostic, mais encore il donne par l'examen radiologique du squelette en entier des indications permettant de savoir si la lésion trouvée est bien solitaire et d'autre part de déceler une dissémination ultérieure, pour peu que ces bilans radiographiques du squelette soient effectués à intervalles réguliers chez le malade.

A) CIRCONSTANCES AMENANT LA PRATIQUE DE L'EXAMEN ET LA DECOUVERTE DE LA LESION

Nous serons bref sur ce point puisqu'il s'agit essentiellement des signes que nous avons décrits dans le chapitre consacré à l'étude clinique du plasmocytome solitaire des os.

Nous ne ferons que les énumérer rapidement en rappelant toutefois que ces signes peuvent être associés entre eux :

1) Douleurs osseuses
2) Fractures
3) Tuméfactions osseuses
4) Signes neurologiques : douleurs neurologiques - syndrome de la queue de cheval - compression médullaire lente.

5) Signes O.R.L.

6) Signes ophtalmologiques

7) L'apparition de signes cliniques atypiques dans de rares cas de lésions osseuses antérieures sur lesquelles le plasmocytome solitaire vient se greffer.

Tous ces signes cliniques ont une valeur d'orientation non négligeable du fait qu'ils invitent à pratiquer la radiographie dans la zone suspecte, impliquée par la localisation des symptômes, cependant, il est indispensable de radiographier les segments osseux voisins car la localisation osseuse peut y siéger, ce qui est particulièrement trompeur.

B) L'EXAMEN RADIOLOGIQUE

1) Clichés de la région osseuse lésée

Les radiographies seront d'abord localisées à la zone suspectée par la clinique. Toutefois, elles devront être de dimensions convenables de telle sorte que le voisinage puisse être inclus sur le cliché. L'examen comportera des images de face et de profil et au besoin sous incidences spéciales. La lésion pourra être ainsi localisée, puis étudiée suivant son aspect, sa taille, ses contours, son degré de densité radiologique. Des clichés centrés sur la lésion seront faits ensuite dans l'intérêt de préciser certains détails lésionnels peu visibles sur les clichés standard. Les tomographies sont utiles en vue de situer dans l'espace les modifications lésionnelles. Les examens devront être répétés à la suite du traitement et au cours de l'évolution de la maladie.

2) Examen complet du squelette

Succédant aux examens précédents, il est indispensable dans toute lésion osseuse faisant suspecter une tumeur du squelette. Cependant, bien

souvent dans le cas de plasmocytomes solitaires, il n'a été pratiqué qu'après identification biopsique de la lésion osseuse du fait que celle-ci présentait un aspect non caractéristique. Il permet à tout moment, soit lors de la découverte de la lésion, soit après traitement de déterminer si la lésion osseuse est radiologiquement solitaire, de ce fait son intérêt est capital.

C) ASPECTS RADIOLOGIQUES DU SARCOME PLASMOCYTAIRE DE L'OS

Avant d'entreprendre la description de la lésion radiologique, nous ferons quelques remarques importantes : le plasmocytome osseux n'a pas d'aspect lésionnel radiologique qui soit pathognomonique, les altérations osseuses rencontrées se voient dans des affections différentes de lui et parfois plus fréquentes. C'est pourquoi si la radiographie voit son intérêt majeur dans la découverte de la lésion osseuse, elle ne permet pas le diagnostic positif de sarcome plasmocytaire de l'os.

1) Siège de la lésion

Nous serons bref à ce sujet traité dans le chapitre consacré à l'anatomie pathologique. Nous rappellerons que le siège est généralement central sur un os court et plat. Sur les os longs, le siège le plus fréquent est au niveau des extrémités proximales où se trouve la moelle rouge.

2) Aspects de la lésion

Le sarcome plasmocytaire solitaire de l'os réalise comme nous l'avons vu du point de vue anatomopathologique, une lésion ostéolytique. La radiographie révèlera exactement les lésions du tissu osseux, l'étendue

et les contours visibles à l'oeil nu de celles-ci, évidemment les limites exactes de l'infiltration plasmocytaire sont du domaine de l'histologie.

a) La lacune ostéolytique

C'est l'aspect le plus fréquent. Il est analogue à celui des lésions ostéolytiques de la maladie de Kahler avec la différence que dans ce cas, la lésion est très souvent de plus grande taille. La lésion est à début central, d'apparence claire sur les clichés, à contours parfois bien limités, dits à l'emporte-pièce, mais aussi bien souvent, flous, mal limités. Sa forme est soit arrondie, soit ovale, soit irrégulière. Ses dimensions sont variables. La perte de substance est homogène. Il n'y a pas de réaction ostéogénique d'épaississement alentour. La lacune ostéolytique fait plus souvent penser à une métastase osseuse d'un cancer ou à un sarcome ostéogénique qu'à un sarcome plasmocytaire de l'os.

b) La forme kystique trabéculaire

Il s'agit d'une lésion radiologique d'aspect très particulier qui ressemble en premier lieu à celle de la tumeur à cellules géantes dite encore tumeur à myéloplaxes.

Dans ce cas, il y a raréfaction ostéolytique mais d'importance inégale, si bien qu'il subsiste des zones où apparaissent de fines trabéculations parcourant la tumeur et réalisant des cloisons de refend. La perte de substance non homogène peut avoir l'aspect pommelé, en bulles de savon, en taches de léopard ... L'étendue de la lésion est variable. La corticale osseuse n'est pas errodée de la même manière que dans la lacune ostéolytique mais plus exactement amincie au point d'avoir une épaisseur de quelques dixièmes de millimètres. Cette corticale paraît gonflée, soufflée mais non complètement détruite par la lésion.

c) Aspect de l'os atteint

Sa forme est conservée, sauf en cas de fracture pathologique spontanée ou secondaire à un traumatisme minime. Dans ce cas, la fracture se fait au niveau de la lésion d'ostéolyse. Les contours osseux sont localement conservés ou amincis , voire absents et détruits par la tumeur, alors celle-ci envahit les tissus environnants et des images d'opacification floue apparaissent dans les parties molles.

d) Plasmocytomes solitaires osseux "sans signes radiologiques"

Nous ne décrirons pas dans ce chapitre l'aspect radiologique des plasmocytomes solitaires du rachis, nous réservons cette description à la partie spécialement réservée à cette affection. Cependant, nous avons été frappés par la publication de cas vertébraux sans signes radiologiques. BRAUN rapporte l'observation d'un plasmocytome vertébral solitaire atteignant l'arc postérieur de C7 se prolongeant dans l'espace épidural, mais il est possible que ce fut un cas de plasmocytome primitivement extradural ayant envahi l'os secondairement. UMBACH et NOETZEL présentent un cas de syndrome de Klippel-Feil C4-C7 sur lequel se greffa un plasmocytome solitaire osseux. De RACKER publia le cas d'un plasmocytome de l'atlas et de l'axis invisible sur les clichés standard mais visible sur les tomographies. L'absence de modifications radiologiques des os aux examens radiologiques courants doit faire pratiquer des tomographies qui peuvent montrer des altérations radiologiques discrètes. Si ces examens sont négatifs en cas de compression médullaire et que l'intervention permet de découvrir un plasmocytome, il est d'origine épidurale ou intradurale et non osseuse et à considérer comme extra-médullaire. GUASCH, PALEK reconnaissent la rareté de ces plasmocytomes. PERSON va plus loin lorsqu'il émet l'hypothèse que les plasmocytomes vertébraux sont à l'origine des tumeurs extra-médullaires qui se sont propagée ultérieurement à l'os. Nous ne le suivrons pas dans

cette voie car la majorité des plasmocytomes rachidiens sont à début vertébral exclusif, les plasmocytomes extra-médullaires du rachis étant fort rares.

e) Signification évolutive des aspects radiologiques rencontrés

PAUL et POHLE, en étudiant la radiologie des myélomes solitaires soulignèrent l'existence des deux formes radiologiques essentielles du plasmocytome solitaire de l'os, la lacune ostéolytique et la forme kystique trabéculaire. Ils affirmèrent le meilleur pronostic de cette dernière forme radiologique. Dans notre étude, nous n'avons pu avoir de détails sur l'aspect radiologique que dans 62 cas dont 21 présentaient l'aspect radiologique kystique trabéculaire. Nous résumons ces cas dans un tableau succinct. Nous pouvons constater d'après les différents types d'évolution possible (décès, le plasmocytome restant solitaire au moment du décès ; généralisation ; évolution inférieure à 5 ans et évolution supérieure à 5 ans, le plasmocytome restant solitaire), qu'il y a une légère différence d'évolution suivant la forme radiologique rencontrée, le plasmocytome solitaire kystique trabéculaire bénéficiant d'un pourcentage de longue évolution légèrement supérieur à celui de la forme ostéolytique.

Dans les myélomes plasmocytaires multiples, on peut rencontrer les deux types d'altérations radiologiques. Il est alors impossible de savoir si la lésion kystique trabéculaire était la lésion initiale. Cependant, dans l'observation de ROHR, la lésion primitive était d'allure kystique, l'évolution fut très longue (14 ans), la tumeur initiale était de grande taille. Il semble que l'accroissement est moins rapide pour la forme kystique trabéculaire (cas de GOOTNICK, de DOR et de ses collaborateurs, de DECOULX et RAZEMON, de LUMB et PROSSOR) que pour la forme ostéolytique pure (cas de CHARBONNIER et MERMOD et RUTISHAUSER, de SPEHLER, de BAITZ et KYLE).

EVOLUTION SELON LA FORME RADIOLOGIQUE

EVOLUTION	FORME OSTEOLYTIQUE	%	FORME KYSTIQUE TRABECULAIRE	%
Décès.Le plasmocytome étant solitaire à ce moment	9 cas : 1 décès après 10 ans.	20 %	4 cas	19 %
Evolution vers la généralisation	11 cas ; de 4 mois à 3 ans	26 %	5 cas ; de 2 mois à 6 ans	23 %
Plasmocytomes solitaires en vie,moins de 5 ans d'évolut.	17 cas	42 %	8 cas	38 %
Plasmocytomes solitaires à évolution supérieure à 5 ans	5 cas : 5 ans, 5 ans $\frac{1}{2}$, 9 ans, 10 ans (décès). 16 ans.	12 %	4 cas : 9 ans, 10 ans, 12 ans, 13 ans.	19 %
TOTAL DES CAS	41 cas	-	21 cas	-

3) Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel se pose au moment où le clinicien et le radiologue ont effectué leurs bilans. La négativité des examens biologiques étant habituelle, seules les radiographies servent de point de départ en vue d'identifier la maladie. Malheureusement, toute la difficulté de l'interprétation vient de ce que les aspects radiologiques ne sont pas pathognomoniques. Comme nous l'avons écrit, l'image de la lacune ostéolytique évoque un cancer primitif ou secondaire de l'os tandis que l'aspect en nid d'abeille de la forme kystique trabéculaire fait penser à la tumeur à cellules géantes. Le clinicien doit penser à toutes les lésions radiologiques pouvant réaliser aspects radiologiques et opter selon les

éléments dont il dispose pour porter un diagnostic donné. En fait, si la lésion osseuse est solitaire, seule la biopsie osseuse apporte la solution. Nous examinerons plus spécialement au chapitre diagnostic les différentes lésions évoquées par l'aspect radiologique du plasmocytome solitaire.

D) DE L'INTERET DE CERTAINS EXAMENS RADIOLOGIQUES SPECIAUX

Il s'agit d'examens effectués à l'aide de substance de contraste appliquées à certains cas, là où leur intérêt est indéniable, soit qu'ils permettent d'objectiver une lésion et sa situation, soit qu'ils permettent d'avoir une certaine idée de l'extension lésionnelle. Nous ne citerons que quelques exemples.

a) Plasmocytomes vertébraux solitaires avec compression médullaire lente

Le syndrome clinique est évocateur, le niveau de l'atteinte neurologique est précisé par l'examen clinique. L'image radiographique standard montre la lésion vertébrale. La myélographie montre si la compression médullaire est importante et apporte des renseignements permettant d'apprécier l'extension tumorale dans le canal vertébral.

b) Plasmocytomes solitaires des os du crâne

Les examens angiographiques veineux peuvent montrer s'il y a compression des sinus veineux. En particulier, UMBACH et NOETZEL ont utilisé la sinographie dans un cas de plasmocytome de l'occipital et ont pu constater l'obstruction de la circulation dans le sinus veineux longitudinal supérieur chez une malade qui mourut 8 mois après le début de l'hospitalisation de

généralisation myélomateuse.

c) Plasmocytomes du sacrum

DECOULX et RAZEMON ont pratiqué un lavement baryté dans un cas de plasmocytome du sacrum, cet examen leur montra le refoulement du côlon sigmoïde dû à l'extension lésionnelle antérieure qui soufflait la corticale de cet os.

E) RAPPORTS DES ASPECTS RADIOLOGIQUES DU PLASMOCYTOME SOLITAIRE AVEC CEUX DE LA MALADIE DE KAHLER

Les deux aspects radiologiques que présente le plasmocytome solitaire ne sont pas l'apanage exclusif de cette affection. Ces aspects se retrouvent dans la maladie de Kahler où l'on voit d'une part des lacunes ostéolytiques, d'autre part, même les images kystiques avec leurs cloisons de refend (GROS, VANDERDORP ...). A part la multitude des lésions du myélome plasmocytaire multiple, seul le fait que la lésion plasmocytaire solitaire peut avoir une taille plus grande dans certains cas constitue une différence avec l'aspect radiologique du Kahler. PAUL et POHLE ont constaté par ailleurs qu'en cas de généralisation du plasmocytome solitaire, l'aspect radiologique initial ne se maintenait pas dans les lésions de dissémination. Ainsi, les tumeurs kystiques trabéculaires donnent des lésions terminales d'aspect classique banal tandis que les formes ostéolytiques pures peuvent être à l'origine de lésions secondaires d'aspect kystique trabéculaire. En définitive, les lésions radiologiques du plasmocytome solitaire et de la maladie de Kahler sont exactement les mêmes. La maladie de Kahler, cependant, présente une plus grande diversité d'aspects radiologiques que le myélome plasmocytaire localisé.

F) LE BILAN RADIOLOGIQUE DU SQUELETTE ENTIER INITIAL : COMMENTAIRES

L'examen radiologique du squelette entier est à faire dès que l'on est en possession des clichés de la tumeur osseuse car il s'agit de constater si elle est unique ou non. Dans le cas du plasmocytome solitaire des os ce bilan est normal (mis à part la lésion). S'il y a des altérations elles ne doivent pas être évocatrices d'une généralisation. Cependant, un bilan radiologique négatif ne permet pas d'affirmer qu'il n'y a pas d'autre lésion plasmocytaire, en effet, l'infiltration plasmocytaire peut fort bien se passer de tout signe radiologique comme nous le verrons dans le chapitre consacré à l'étude hématologique de la maladie.

G) INTERET DES BILANS RADIOLOGIQUES SUCCESSIFS EN VUE DE SUIVRE L'EVOLUTION DE LA MALADIE

La radiographie est un moyen commode de suivre l'évolution d'une lésion de sarcome plasmocytaire. Le bilan radiologique comportera toujours l'examen de la lésion. La comparaison des clichés récents et des clichés antérieurs permet de savoir s'il y a disparition, stabilisation ou recrudescence de la lésion après traitement.

Si le bilan radiologique n'a pas de valeur absolue pour déterminer si une lésion radiologiquement solitaire l'est effectivement sur le plan histologique, il ne faut pas oublier qu'historiquement, avant la pratique des ponctions médullaires et des électrophorèses, il était le seul moyen d'investigation valable en vue d'affirmer la non-dissémination lésionnelle. C'est pourquoi, WILLIS, LUMB, CHRISTOPHERSON et MILLER ont fait oeuvre utile en exigeant l'examen radiologique de tout le squelette pour pouvoir porter le diagnostic de plasmocytome solitaire.

CONCLUSION

La radiographie est, en définitive, le point de départ des investigations ultérieures. Du fait qu'elle objective la lésion, elle oblige à l'identifier. Si elle ne donne pas d'image pathognomonique, du moins délimite-t-elle le champ des hypothèses. Lorsque le plasmocytome est identifié histologiquement, elle permet de suivre son évolution locale. La radiographie de tout le squelette n'a plus la valeur absolue qu'on lui reconnaissait avant la pratique courante des ponctions médullaires lorsqu'il s'agit d'affirmer l'unicité de la lésion trouvée, elle demeure néanmoins nécessaire : il est acquis que la négativité des examens radiologiques est une condition nécessaire mais insuffisante pour prouver qu'un plasmocytome est solitaire. Cependant, la dissémination d'une lésion jusque là solitaire peut fort bien s'accompagner d'un myélogramme normal et d'altérations radiologiques, dans ce cas, la radiographie se révèle plus utile que l'hématologie !

En résumé, l'examen radiographique révèle l'existence du plasmocytome solitaire sous sa forme ostéolytique ou sous sa forme kystique trabéculaire. L'aspect radiologique seul ne permet pas de porter le diagnostic exact de la nature de la tumeur. Le bilan radiologique du squelette en entier doit être négatif pour que l'on puisse affirmer que la lésion est solitaire. Cette condition est nécessaire mais non suffisante. Pour suivre l'évolution du sarcome plasmocytaire il faut répéter les examens radiologiques du squelette en entier à intervalles réguliers.

CHAPITRE VIII

LES EXAMENS HEMATOLOGIQUES DANS LE PLASMOCYTOME SOLITAIRE DE L'OS

L'intérêt des examens hématologiques dans cette affection est capital des points de vue diagnostique et évolutif. L'absence de résultats pathologiques significatifs est une caractéristique essentielle du plasmocytome solitaire. Les examens hématologiques, s'ils sont négatifs, permettent de penser qu'un plasmocytome localisé est vraisemblablement solitaire. L'inconstance de leur positivité lors de la généralisation fait qu'ils ne peuvent avoir de valeur absolue en tant que preuve de non-dissémination : nous verrons qu'ils n'ont pas la précision des examens histologiques des pièces d'autopsie, ce caractère leur confère une valeur relative. Néanmoins, ils sont précieux car ils sont les seuls moyens d'investigation du système réticulo-endothélial du vivant du malade.

A) NUMERATION ET FORMULE SANGUINE

Ces examens de routine chez un malade atteint de plasmocytome solitaire de l'os sont absolument normaux. La plasmocytémie n'apparaît que dans la leucose à plasmocytes et dans certaines affections infectieuses diverses telles la rubéole, la rougeole, la scarlatine, la mononucléose infectieuse et la varicelle. On ne rencontre pas d'anémie profonde comme dans la maladie de Kahler.

Si les valeurs sont anormales, elles ne sont pas caractéristiques, elles sont dues à une autre cause que la prolifération plasmocytaire locale.

B) LA PONCTION MEDULLAIRE ET LE MEDULLOGRAMME

L'examen du médullogramme est fondamental, il permet de supposer qu'un plasmocytome radiologiquement solitaire l'est réellement au cas où il est normal. Le prélèvement se fera par ponction ou par biopsie de moelle. Il s'agit couramment de la ponction sternale mais le mieux est de prélever systématiquement la moelle osseuse par biopsie au niveau de pièces osseuses très accessibles (crête iliaque, apophyse épineuse) en plus de l'indispensable ponction sternale, ce qui permet le bilan médullaire le plus précis possible. En cas de tumeur radiologiquement isolée, associée à des altérations radiologiques non pathognomoniques en certains endroits du squelette, il est indiqué de faire un prélèvement de moelle si possible à un de ces endroits surtout en cas d'ostéoporose). Ainsi, MARCHAL et MALLET pensent que dans ce cas, si la ponction sternale seule ne donne pas de résultats pathologiques, il faut renouveler la ponction médullaire "au niveau d'un os manifestement lésé et accessible", en entendant par cette phrase qu'il s'agit d'un os radiologiquement suspect.

Nous rappellerons que le taux normal de plasmocytes dans le médullogramme varie de 0 à 2,5 %, voire 5 % selon les auteurs. Dans la maladie de Kahler, toute altération inférieure à 15 % de plasmocytes dans le médullogramme n'est pas absolument pathognomonique. Le myélogramme est altéré de manière significative dans plus de 80 % des maladies de Kahler. Dans le plasmocytome solitaire, cet examen est normal.

La ponction médullaire succède en règle aux examens radiographiques et biologiques. Si la lésion découverte à la radiographie paraît solitaire, un médullogramme anormal permet le diagnostic de maladie de Kahler, par contre, un médullogramme normal rend plausible le diagnostic de plasmocytome solitaire. Cependant, avec MARCHAL et MALLET, SNAPPER, nous pensons que la répétition ultérieure des examens de la moelle osseuse

est nécessaire, cette dernière étant prélevée au sternum, à la crête iliaque voire aux apophyses épineuses ou au pariétal.

L'importance du bilan hématologique est due aux insuffisances du bilan radiologique de tout le squelette. Selon MARCHAL et DUHAMEL, la radiographie ne suffit pas à affirmer si une lésion plasmocytaire existe ou non, 10 % des myélomes n'auraient pas de signes radiologiques : "L'intégrité apparente des os n'est incompatible, ni avec le diagnostic du myélome, ni avec celui de leucose à plasmocytes". Dans l'article "Maladie de Kahler avec altérations radiographiques très limitées et avec participation splénique", MARCHAL et MALLET ont constaté à l'autopsie de leurs cas, l'existence d'infiltration plasmocytaire pathologique dans des os radiologiquement indemnes. Ces auteurs ont également constaté que la ponction de moelle osseuse met en évidence un pourcentage anormal de plasmocytes bien moindre que celui trouvé à l'histologie de la moelle osseuse à l'autopsie (il s'agissait de 15 % de plasmocytes au médullogramme contre 40 % à la coupe histologique). Ces constatations expliquent qu'il y a des cas de maladie de Kahler où le médullogramme est négatif et prouvent qu'un myélogramme normal en cas de lésion radiologique isolée ne permet tout au plus que la présomption de l'unicité de la lésion.

Dans un autre ordre d'idées, nous ajouterons que le fait de trouver une lésion plasmocytaire radiologiquement isolée, associée à une augmentation de plasmocytes du myélogramme non significative (inférieure à 15 %), s'il fait fortement suspecter une maladie de Kahler ne permet pas a priori d'affirmer qu'il s'agisse bien de celle-ci car l'augmentation des plasmocytes peut être due à une plasmocytose secondaire réactionnelle associée (infection chronique, cirrhose hépatique, "collagénose"). L'éventualité d'une telle association est très rare, peut-être du domaine spéculatif, mais elle n'est pas exclue a priori lors de la discussion du diagnostic.

Ces quelques restrictions faites, il n'en reste pas moins que l'examen de moelle osseuse est précieux pour le clinicien qui a diagnostiqué un plasmocytome solitaire. Il permet de supposer que la lésion est effectivement solitaire si les ponctions de moelle répétées ramènent une moelle normale. Il permet de suivre l'évolution de la maladie pas à pas et de détecter le début de la généralisation au moment où la plasmocytose médullaire se manifeste, souvent à un stade de l'évolution où tous les autres examens complémentaires sont encore normaux.

En résumé, le myélogramme est indispensable en vue d'affirmer la non-dissémination d'un plasmocytome radiologiquement solitaire malgré les quelques réserves qui ont été formulées quant à sa valeur. Un taux de plasmocytes supérieur à 15 % est en faveur d'une dissémination de la maladie. L'examen de la moelle osseuse doit être répété à intervalles réguliers, les prélèvements ayant lieu au niveau de plusieurs pièces osseuses si possible. Dans un cas (BOECKER et KNEDEL), la ponction de la moelle osseuse d'une vertèbre a suffi pour parvenir au diagnostic histologique de plasmocytome solitaire.

CHAPITRE IX

LES EXAMENS BIOLOGIQUES DANS LE SARCOME PLASMOCYTAIRE SOLITAIRE

L'étude de la maladie de Kahler fut marquée au début de son histoire par la découverte en 1848 par BENCE-JONES, d'une protéinurie thermo-soluble. Il fallut environ trois quarts de siècle pour que l'on commençât à étudier de manière systématique les modifications protidiques de la maladie de Kahler et les rapporter aux plasmocytes tumoraux. Actuellement, le myélome plasmocytaire multiple se présente comme une entité bien spécifique du fait de l'existence de modifications biologiques caractéristiques. Avant d'étudier le plasmocytome solitaire sous cet angle nous rappellerons dans les grandes lignes les modifications biologiques de la maladie de Kahler.

A) LE CONCEPT DE PARAPROTEINE

Le plasmocyte normal est considéré comme la cellule effectuant la synthèse des globulines, en particulier, celles du système gamma à rôle d'anticorps. L'atteinte cellulaire au cours du myélome plasmocytaire ne détruit pas la fonction de synthèse des globulines mais la modifie anormalement. Les protéines sécrétées ont été nommées paraprotéines par APITZ. Leur découverte dans le sang fait parler de paraprotéinémie. KEMPF, dans sa thèse portant sur les affections plasmocytaires, donne une excellente définition des paraprotéines : "une paraprotéine est une protéine élaborée entièrement et avec sa constitution définitive par l'organisme hôte. Sa constitution chimique est différente des protéines normales mais les anomalies sont assez limitées pour que l'on puisse rattacher cette proétine à un type de

protéine de l'organisme. L'anomalie de structure porte fondamentalement sur la séquence polypeptidique. Elle peut être attribuée à une déficience du système générateur de la protéine au niveau de son élément de détermination génétique : elle est la conséquence d'une mutation. L'analyse de la séquence des acides aminés pourra servir de critère définitif, cependant, ce n'est pas encore réalisé actuellement, l'immuno-chimie fournit des renseignements valables en montrant la parenté et les différences structurales avec les protéines normales de l'organisme".

B) LA PARAGLOBULINEMIE DANS LA MALADIE DE KAHLER

La paraprotéinémie réalisée est une paraglobulinémie. La synthèse des globulines est perturbée. Dans le système gamma cela se traduit par une production de globulines qui ont perdu leur pouvoir d'anticorps défensifs, ce phénomène témoigne d'une altération précise de la structure protéique et provoque en conséquence la fragilité plus grande des sujets atteints de maladie de Kahler à l'égard des maladies infectieuses.

Signes de la paraglobulinémie

Nous énumérerons les modifications biologiques les plus fréquentes et les plus évocatrices :

1) La protéinurie de Bence-Jones.
   La protéine urinaire précipite entre 40° et 60° et se redissout à l'ébullition. Cette altération est trouvée dans 54 % des cas de maladie de Kahler.
2) L'accélération de la vitesse de sédimentation.
   Pour être évocatrice, l'accélération doit être élevée dès la première heure, supérieure à 100 mm. Cette anomalie est attribuée à l'hyperglobulinémie.

3) L'hyperprotidémie.

Selon FAUVERT et ses collaborateurs, elle est évocatrice lorsqu'elle dépasse 100 g pour mille, ce qui se produit dans 44 % des cas. Entre 80 et 100 g pour mille, le taux est peu évocateur, 28 % des malades font partie de ce groupe. Enfin, 28 % des malades appartiennent au groupe où le taux inférieur à 80 g/l. n'est absolument pas évocateur. Il est cependant possible de rencontrer une accélération nette de la V.S. associée à une protidémie normale. Cette particularité incite à pratiquer l'électrophorèse qui peut être révélatrice. Nous terminons ce paragraphe en faisant remarquer que l'hyperprotidémie, si elle existe, doit être due à une hyperglobulinémie, encore que ce caractère ait été déjà mis en défaut.

4) L'électrophorèse des protéines.

L'apparition d'une paraglobuline à l'électrophorèse se traduit par l'existence d'une tache dense à aspect circonscrit, ramassé, se détachant nettement de la fraction protéique normale avec laquelle elle migre, cette dernière semblant à l'arrière-fond. Parfois, la fraction protéique normale est complètement effacée. Le diagramme d'interprétation quantitative en pourcentage de protéines de l'électrophorèse donne une image de pic globulinique à base étroite. L'anomalie est facilement objectivable si l'on obtient cette image qui témoigne d'une nette altération quantitative.

La modification globulinique à l'électrophorèse peut se trouver dans les trois grands groupes de globulines alpha, bêta et gamma. A chaque type de paraglobuline trouvée correspond un type de myélome alpha, bêta, gamma.

Les gamma myélomes représentent 60 % des plasmocytomes multiples à signes électrophorétiques. On les divise en trois variétés (GRIFFITHS et BREWS) suivant la mobilité électrophorétique : gamma globulinique normale, gamma globulinique à mobilité lente, gamma globulinique à mobilité rapide.

Le critère de la différence de mobilité dans la fraction des gamma globulines permet de diagnostiquer des myélomes à altérations peu accentuée quantitativement mais à situation anormale en zone gamma lente ou gamma rapide.

Les bêta myélomes représentent environ 40 % des plasmocytomes à signes électrophorétiques. De très rares cas d'alpha myélomes existent, la paraglobuline se trouve en position alpha 2 à l'électrophorèse.

L'électrophorèse donne des résultats positifs dans 90 % des myélomes plasmocytaires multiples (FAUVERT et coll.). Cependant, elle n'est pas la méthode idéale pour identifier le type de protéine en cause car elle ne caractérise la paraglobulinémie que selon le critère de mobilité dans un champ électrique. L'immuno-électrophorèse, révélant l'anomalie de la structure antigénique de la paraglobuline permet une identification plus précise.

5) Apports de l'immuno-électrophorèse.

Selon FAUVERT et ses coll., la contribution de cette méthode au diagnostic de maladie de Kahler est de l'ordre de 95 % des cas.

Types de paraglobulines trouvées

Dans la maladie de Kahler, les paraglobulines ont été identifiées par cette méthode. Elles sont de type gamma globuline ou gamma 2 globuline des auteurs germains de poids moléculaire, de 160.000, bêta 2 A globuline ou gamma 1 A globuline des auteurs germains, de poids moléculaire de 1.000.000, enfin gamma μ L ou gamma micromoléculaire correspondant à la protéine de Bence-Jones mise électivement en évidence par cette méthode dans le sérum,

son poids moléculaire moyen étant de 44.000, variant de 24.000 à 90.000.

Les anomalies immuno-électrophorétiques
rencontrées dans la maladie de Kahler

a) Existence d'une protéinurie de Bence-Jones. Elle est assimilable à l'un des cinq déterminants antigéniques des gamma globulines. Avec l'immuno-sérum 44 de l'Institut Pasteur, trois variétés de protéine de Bence-Jones ont été antigéniquement individualisées. La communauté antigénique est partielle entre la protéine de Bence-Jones et les globulines normales. Il y a trois types d'anomalies : l'arc de précipitation se raccorde soit du côté anodique, soit du côté cathodique avec celui des globulines ou bien il lui est parallèle et sous-jacent (52 % des cas d'après FAUVERT).

b) Présence d'un renforcement localisé de l'arc des gamma globulines : soit à l'extrémité anodique, soit au milieu, soit à l'extrémité cathodique (12 % des cas de FAUVERT).

c) Epaississement et raccourcissement du trait des gamma globulines associé à une disparition de la bêta 2 A globuline (8 % des cas de FAUVERT).

d) Augmentation massive de la bêta 2 A globuline associée à une ligne des gamma globulines normales et souvent écourtée (12 % des cas de FAUVERT).

Images immuno-électrophorétiques
possibles suivant la mobilité électrophorétique

D'après DE BOISSEZON, le gamma myélome électrophorétique peut réaliser tous les aspects immuno-électrophorétiques. L'anomalie électrophoré-

tique ne permet pas de prévoir le type d'anomalie immuno-électrophorétique. Le bêta myélome électrophorétique présente également cette particularité. Les très rares cas d'alpha myélomes électrophorétiques ont montré à BURTIN que les anomalies immuno-électrophorétiques rencontrées étaient la protéine de Bence-Jones associée ou non à une augmentation des bêta 2 A globulines. En définitive, seule l'immuno-électrophorèse donne "une carte d'identité antigénique" à la paraglobuline trouvée.

Limites des examens biologiques

Les examens biologiques objectivent la dysprotéinémie de la maladie de Kahler dans 95 % des cas selon FAUVERT et ses coll., à condition toutefois que l'électrophorèse et l'immuno-électrophorèse soient conjointement effectuées. Il reste environ 5 % de maladies de Kahler où le diagnostic par les moyens purement biologiques ne peut être fait. D'autre part, il existe des paraglobulinémies au cours des cancers et des leucoses comme l'ont observé MARCHAL, ADIDA et FINE. Ces dysglobulinémies peuvent avoir l'importance quantitative des altérations protidiques et électrophorétiques trouvées dans les cas de myélomes multiples. Selon BAYRD et HECK et PEYRACHE, la protéinurie de Bence-Jones n'est pas pathognomonique de la maladie de Kahler, elle peut se voir dans les leucoses lymphoïdes, les cancers du rein et de l'estomac, les cancers métastatiques et les tuberculoses pulmonaires. De ce fait, le diagnostic de myélome plasmocytaire ne peut être toujours purement biologique, il doit être étayé par les données radiologiques et hématologiques. Les dysglobulinémies réactionnelles observées au cours des cirrhoses et des "collagénoses" sont de diagnostic différentiel plus facile vu qu'elles ne donnent pas à l'électrophorèse l'image de pic paraglobulinique à base étroite mais plutôt une augmentation globale quantitative de la fraction globulinique en cause.

C) LES EXAMENS BIOLOGIQUES ET LE PLASMOCYTOME SOLITAIRE DE L'OS

1) De la négativité classique des examens biologiques

Les premiers auteurs qui isolèrent les premiers cas de plasmocytomes solitaires (WILLIS, CHRISTOPHERSON & MILLER), ultérieurement MARCHAL et MALLET exigèrent qu'il n'y ait ni modification de la V.S., ni de protéinurie de Bence-Jones, ni d'hyperprotéinémie pour que l'on puisse parler de plasmocytome solitaire. Par la suite, l'absence d'anomalies électrophorétiques et immuno-électrophorétiques fut exigée également. Ces exigences sont valables dans une certaine mesure, en effet, bien souvent, le plasmocytome solitaire ne présente aucune anomalie sur le plan biologique. Cependant, actuellement les méthodes d'investigation plus complètes qu'autrefois permettent d'observer des cas qui échappent à ces règles. Nous montrerons tout d'abord la valeur des examens biologiques normaux.

Dans un cas de plasmocytome solitaire si les examens radiologiques et hématologiques ne montrent pas de signe de dissémination, les examens biologiques négatifs permettent de penser que l'on a affaire à un plasmocytome solitaire. De plus, l'apparition de signes biologiques dans le cas d'un plasmocytome solitaire qui n'en avait pas, est souvent le signe d'alarme le plus précoce d'une dissémination débutante. Cette particularité est souvent confirmée en pratique. En principe, dans un plasmocytome solitaire, la V.S. est normale ; si elle est augmentée, elle ne l'est pas d'une manière significative. La protidémie, l'électrophorèse sont normales, leurs modifications, si elles existent, ne sont pas significatives.

2) Les plasmocytomes solitaires
avec signes biologiques

KEMPF pense que le sarcome plasmocytaire solitaire, s'il ne présente pas de modifications biologiques habituelles, c'est du fait de la taille peu importante de la tumeur. LUMB, THEVENOZ et ses coll. complètent cette opinion en précisant que si la tumeur est assez grande, on peut rencontrer des troubles protidiques, en particulier une protéinurie de Bence-Jones, LUMB a constaté ce fait dans un plasmocytome du sacrum effectivement solitaire à l'autopsie. Ce serait donc le facteur taille de la tumeur, lui-même fonction du nombre de cellules tumorales, qui déterminerait l'existence et les manifestations de la paraprotéinémie. Des cas fréquents de plasmocytomes solitaires avec modifications protidiques ont été décrits. Nous retiendrons surtout ceux qui ont fait l'objet de vérifications radiologiques, hématologiques, voire nécropsiques prouvant l'absence de dissémination.

1° cas. WALLGREEN rapporte un cas de plasmocytome du maxillaire supérieur droit chez une femme de 41 ans. Ce plasmocytome était solitaire radiologiquement et s'accompagnait de protéinurie de Bence-Jones. L'étude hématologique n'est pas mentionnée. Selon MOREL, cette malade opérée serait décédée un an après, et l'autopsie aurait révélé que la lésion était solitaire.

2° cas. CUTLER, BUSCHKE et CANTRIL (1936) publient un cas personnel de plasmocytome de l'os iliaque chez une femme de 39 ans. Une protéinurie de Bence-Jones fut constatée au début. Ce cas radiologiquement solitaire évolua durant 23 mois d'observation et le décès fut dû à une néphrite chronique. L'autopsie prouva qu'il s'agissait d'une lésion solitaire.

3° cas. LUMB (1948) rapporte le cas d'un plasmocytome du sacrum chez un malade de 72 ans qui s'accompagnait de protéinurie de Bence-Jones.

Le malade décèda quelques mois plus tard d'urémie par blocage des tubules rénaux par la paraprotéine. L'autopsie révéla que la lésion était solitaire et confirma le diagnostic porté du vivant du malade grâce à la protéinurie de Bence-Jones.

4° cas. BOECKER et KNEDEL (1952) publient l'observation intéressante d'un plasmocytome de la 10° vertèbre dorsale chez un homme de 69 ans. Ce patient ne présentait pas de protéinurie de Bence-Jones. L'électrophorèse permit aux auteurs de découvrir un "gamma 1 gamma 2 plasmocytome". La ponction vertébrale confirma le diagnostic. La radiothérapie fut instituée ensuite. A la suite du traitement, il se produisit un pontage osseux antérieur entre D 9 et D 11, un an après la radiothérapie. Les radiographies et le myélogramme confirmèrent que le plasmocytome était solitaire.

5° cas. HAGELSTAM rapporte le cas d'un plasmocytome de D 6 chez une femme de 39 ans avec modification à l'électrophorèse des bêta et gamma globulines lors d'une extension à D 5. Cette augmentation se réduisit puis disparut après radiothérapie.

6° cas. DECOULX et RAZEMON décrivent une observation de plasmocytome du sacrum chez un homme de 55 ans où l'électrophorèse montrait une augmentation des gamma globulines de 29,5 %. Les examens radiologiques de tout le squelette et la ponction sternale étaient normaux.

7° cas. HARTEMANN, LEPOIRE, LARCAN et PIERSON (1956) publient un cas de plasmocytome solitaire de D 3 ayant déterminé une compression médullaire lente chez un homme jeune de 28 ans. Il n'y avait pas de protéinurie de Bence-Jones. L'électrophorèse présenta transitoirement un pic de gamma globulines à 64 %. Par la suite, l'électrophorèse se normalisa. Le bilan squelettique était normal, le malade présentait 4 % puis 3 % de plasmocytes au myélogramme. Le traitement avait été uniquement chirurgical, la durée d'observation s'étendait sur dix mois.

PLASMOCYTOMES SOLITAIRES AVEC SIGNES BIOLOGIQUES

N°	AUTEURS	LOCALISATION	BIOLOGIE	EVOLUTION
18	WALLGREEN	Maxillaire	PBJ +	Déc. en 1 an
9	CUTLER, BUSCHKE & CANTRIL	Iliaque	PBJ +	Déc. 2 ans apr.
76	LUMB	Sacrum	PBJ +	Déc.13 mois apr.
66	BOECKER & KNEDEL	D 10	Gamma 1,Gamma 2 à l'électrophor.	3 ans
72	HAGELSTAM	D 6	Augmentation bêta & gamma globulines	6 ans d'évolution et G.
77	DECOULX & RAZEMON	Sacrum	Augmentation gamma globul.	3 mois
65	HARTEMANN & coll.	D 3	Augmentation des gamma G transitoire	10 mois
67	IZARN & coll.	Cotyle G.	Augmentation gamma globul. zone gamma rapide.	7 mois après traitement.

EVOLUTION DES SIGNES BIOLOGIQUES
POUR LES PLASMOCYTOMES INITIALEMENT SOLITAIRES PUIS GENERALISES

N°	AUTEURS	LOCALISATION	BIOLOGIE ET EVOLUTION
98	KING	Fémur	PBJ+ à la généralisation
102	LUMB	D4 - D6	PBJ+ à la généralisation
103	RITZ, MEYER	D4	PBJ+ à la généralisation
104	MAC FEE	Fémur	PBJ+
105	CUTLER, BUSCHKE & CANTRIL	Fémur	PBJ+ à la généralisation
107	NAYLOR et CHESTER-WILLIAMS	Fémur	PBJ+ et augmentation des gamma G à la généralisation
108	POALE & STOWELL	Iliaque	PBJ+ à la généralisation
111	JACQUES	Orbito-malaire	Augmentation des gamma G à la généralisation.
114	Clin. Méd. B (CHADLI)	Sternum	PBJ+ et augmentation des gamma G.
115	CUTLER, BUSCHKE & CANTRIL	Humérus	PBJ+ à la généralisation
116	CUTLER, BUSCHKE & CANTRIL	Pariétal	PBJ+ au début et lors de la généralisation.
117	BLOODGOOD	Clavicule	PBJ+ avant la généralisation
118	PEYTON	D6	PBJ+
120	PAILLAS & coll.	D7	Augmentation des gamma G à la généralisation.
123	BRAUN	C7	V.S. augmentée, augmentation des gamma G.
124	JACON, KAHN	L3	PBJ+

8° cas. IZARN, LOUBATIERES, POURQUIER & EMBERGER (1958) relatent l'observation d'un malade atteint d'un plasmocytome solitaire de l'arrière fond du cotyle où l'électrophorèse ne montra qu'une discrète altération quantitative, mais importante sur le plan qualitatif des gamma globulines (il s'agissait d'une légère augmentation des gamma globulines dans la zone gamma rapide). Le malade fut traité par curetage, radio- et curiethérapie. Trois mois après traitement, l'électrophorèse et l'immuno-électrophorèse étaient revenues à la normale.

TODD (1965) cite deux cas de plasmocytomes solitaires sécrétants sans les détailler, l'un atteignant un homme de 46 ans en D8, dont les gamma globulines sont augmentées et qui vit depuis 8 ans mais dont récemment l'hyperglobulinémie augmente. L'autre cas est celui d'un plasmocytome solitaire de D9 chez un jeune homme de 28 ans s'accompagnant d'hyperglobulinémie depuis 6 ans.

Le cas de notre Maître, le Professeur A.JUNG, qui fait l'objet de notre thèse, est également caractéristique. L'augmentation des gamma globulines est discrète quantitativement, elle est de 1 à 2 %. En fait, l'altération est plus qualitative que quantitative. Le siège particulier de la tache de paraglobuline en zone gamma lente est la seule anomalie électrophorétique. Si cette anomalie avait siégé en zone normale, elle eut été moins facile à mettre en évidence seule l'homogénéité de la tache, son étroitesse aurait suggéré à un observateur averti l'existence d'une paraglobuline. L'immuno-électrophorèse initiale était normale, seule une immuno-électrophorèse plus tardive, quelques mois après, a permis de trouver en zone gamma lente un dédoublement de l'arc de précipitation des gamma globulines objectivant la nature gamma de la paraglobuline.

Nous pensons que ces quelques observations prouvent que le plasmocytome solitaire peut avoir des signes biologiques. Evidemment, l'absence de ceux-ci est quand même plus fréquente.

Ces observations nous ont apporté quelques points particulièrement intéressants que nous allons développer.

1) Les plasmocytomes avec protéinurie de Bence-Jones rapportés par WALLGREEN, CUTLER, BUSCHKE et CANTRIL, enfin par LUMB, ont fait l'objet de vérification autopsique qui ont prouvé l'absence de lésion de dissémination. Il est évident que dans ces cas, la protéinurie de Bence-Jones était effectivement due à la tumeur plasmocytaire solitaire.
2) Les cas rapportés par BOECKER et KNEDEL et par LUMB, caractérisés par une paraglobulinémie à l'électrophorèse démontrent que l'on peut se passer théoriquement de l'intervention chirurgicale pour arriver au diagnostic pourvu qu'il y ait des signes biologiques, mises à part les restrictions émises quant à la valeur non absolument pathognomonique de ces signes biologiques.
3) Les cas rapportés par HAGELSTAM, par HARTEMANN et ses collaborateurs, par IZARN et ses collaborateurs, montrent que la paraglobulinémie peut être transitoire. Ce fait n'est pas expliqué dans l'observation d'HARTEMANN. Par contre, dans l'observation d'IZARN, la paraglobulinémie disparut dès que le traitement fut appliqué (curetage, radiothérapie). Ce qui tend à prouver que le traitement appliqué était efficace.
4) Le cas d'IZARN et le cas du Professeur A.JUNG se caractérisent par une altération plus qualitative que quantitative. La paraglobuline, dans les deux cas, siège en zones gamma différentes de la zone gamma normale. L'anomalie de la migration électrophorétique est à rechercher avec soin dans tout tracé d'électrophorèse d'un plasmocytome apparemment solitaire car ce peut être la seule modification biologique.

En définitive, si la plupart des plasmocytomes solitaires ne présentent aucune modification biologique, il existe néanmoins quelques cas intéressants où elles se produisent. Dans ces cas, si la paraglobulinémie persiste malgré le traitement, la lésion subsiste. C'est ce que nous avons

constaté dans le cas de notre Maître, M. le Professeur A.JUNG, où le traitement n'amena qu'une légère diminution de la sécrétion de la paraglobuline. S'il apparaît une paraglobulinémie dans un cas de plasmocytome solitaire, sans signes biologiques initiaux, il y a tout lieu de redouter une extension lésionnelle se faisant plutôt dans le sens de la généralisation que localement, comme le prouve le tableau des plasmocytomes solitaires à signes biologiques, lors de la généralisation. Nous pensons que de ce fait la pratique d'électrophorèses répétées est l'un des meilleurs moyens de déceler une généralisation débutante. Nous terminerons, en rappelant que BRITTINGER estime, dans un autre ordre d'idées, que si un clinicien se trouve en présence d'une paraglobulinémie inexpliquée, il doit penser au plasmocytome isolé et le rechercher par tous les moyens.

En conclusion, des altérations biologiques témoignant d'une paraglobulinémie peuvent se rencontrer dans le plasmocytome solitaire, ce qui donne la possibilité dans ces cas, de poser le diagnostic de la tumeur par les examens biologiques. La pratique d'électrophorèses répétées permet de suivre l'évolution de la lésion, soit son extension locale ou générale, soit sa régression, le taux de la paraglobulinémie étant fonction du volume occupé par la lésion.

CHAPITRE X

LE DIAGNOSTIC DU SARCOME PLASMOCYTAIRE SOLITAIRE DE L'OS

A) LE DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic positif du plasmocytome solitaire de l'os, du fait de la négativité constante des examens hématologiques, et de la fréquente négativité des examens biologiques est difficile. Ces particularités opposent cette forme clinique de la maladie myélomateuse sur le plan symptomatologique à la maladie de Kahler où la grande fréquence des altérations biologiques et hématologiques, la multiplicité des lésions radiologiques concourent à former un tableau clinique riche très évocateur.

La radiographie a une importance capitale en ce qu'elle permet de découvrir la tumeur mais elle ne donne pas d'éléments absolus concernant la nature de la tumeur, elle ne fait que poser le problème. Seuls les examens biologiques lorsqu'ils sont positifs permettent d'identifier la tumeur (cf. cas de LUMB, cas de BOECKER et KNEDEL).

En fait, le véritable moyen de diagnostiquer le plasmocytome solitaire est l'examen histologique du tissu tumoral. Seules la biopsie ou l'exérèse du tissu tumoral permettent de parvenir à ce but. Même LUMB, BOECKER et KNEDEL, qui ont porté le diagnostic de la tumeur par ces signes biologiques, ont estimé que le diagnostic histologique était nécessaire. Nous sommes de cet avis, car il est nécessaire d'éliminer la possibilité de cancers secondaires des os avec dysglobulinémie. En pratique, on ne peut se passer d'une intervention ayant au moins un but biopsique. Le

diagnostic s'effectuera sur l'étude des caractères histologiques et cytologiques de la tumeur qui est constituée de plasmocytomes en amas denses. Ces cellules se caractérisent par leur taille de 15 à 20 microns, leur forme allongée, leur archoplasme et leur noyau dont la chromatine disposée en mottes denses donne un aspect en roue de char à ce dernier.

B) LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il est surtout radiologique, nous évoquerons en quelques mots cependant le diagnostic différentiel biologique.

I - Le diagnostic différentiel biologique

L'existence d'une lésion osseuse accompagnée de signes biologiques nets en faveur d'une paraglobulinémie oriente pratiquement vers le diagnostic de sarcome plasmocytaire mais nous avons signalé que des signes de dysglobulinémie peuvent se rencontrer dans les cancers notamment les cancers secondaires et dans les leucoses avec parfois une protéinurie de Bence-Jones. L'éventuelle association de tels signes biologiques avec un cancer osseux secondaire pose un problème qui ne peut être résolu que par la biopsie, en fait, cette possibilité est rare.

Le diagnostic différentiel se pose également avec les paraglobulinémies réactionnelles observées au cours des cirrhoses hépatiques, des collagénoses et des infections chroniques qui peuvent éventuellement accompagner une lésion osseuse tumorale radiologique de nature indéterminée. Les paraglobulinémies réactionnelles donnent une large image en dôme, englobant les bêta et les gamma globulines. L'immuno-électrophorèse montre une augmentation des bêta 2 A globulines, des bêta 2 M globulines et des gamma globulines tandis que dans les paraglobulinémies dues au plasmocytome une seule

fraction est augmentée, les autres étant en règle diminuées.

II - Le diagnostic différentiel radiologique

Tout d'abord, nous précisons que nous verrons à part le cas particulier posé par le plasmocytome solitaire vertébral. Le diagnostic pour plus de clarté sera discuté suivant le type même de l'image radiologique rencontrée.

1) La lacune ostéolytique

Elle fait discuter de nombreuses affections que nous énumérerons.

a) L'ostéomyélite chronique.

L'histoire de la maladie est différente de celle du plasmocytome solitaire. La période aiguë de l'affection est un caractère différentiel net. Radiologiquement, s'il y a bien une caverne centrale, le séquestre osseux peut être parfois visible ; il y a des réactions d'hyperostose considérable. Dans l'abcès de Brodie, la géode centrale est entourée d'ostéocondensation.

b) L'ostéome ostéoïde.

C'est une tumeur bénigne qui se voit chez l'adulte jeune. Elle siège surtout aux os longs des membres inférieurs. Cette tumeur de petite taille s'entoure d'une réaction ostéosclérosante, elle est mouchetée d'opacités traduisant l'ostéogenèse intra-tumorale, appelées nidus. Ces opacités se voient le mieux aux tomographies.

c) Le granulome éosinophile de l'os.

Il se voit surtout dans l'enfance et dans l'adolescence. Il atteint surtout la voûte du crâne. Hématologiquement, il y a de l'éosinophilie légère.

Du point de vue radiologique, l'affection se présente comme une zone radiotransparente assez bien limitée, si elle augmente de volume, elle peut souffler et erroder la corticale. Le diagnostic est biopsique.

d) La syphilis des os.

Ce problème diagnostique se pose lorsque l'image de lésion osseuse de la période tertiaire est unique. Il y a positivité des réactions sérologiques le plus souvent. A la radiographie, il y a des réactions périostées et d'hyperostose. Le cas inverse peut se produire (plasmocytome avec réaction sérologique pris pour une gomme syphilitique). La biopsie permet le diagnostic exact.

e) Le réticulosarcome d'Ewing.

Il se voit de 5 à 25 ans, et atteint la diaphyse des os longs. L'os est radiologiquement ostéoporotique, le périoste présente des stries longitudinales en "pâte feuilletée".

f) L'ostéosarcome ostéogénique.

Il apparaît chez le sujet jeune. Sa situation est juxta-épiphysaire. Radiologiquement, il errode vite la corticale et s'accompagne de réactions périostée et d'ossification et de sclérose intra-osseuse. En fait, cet aspect typique est loin d'être toujours réalisé et le diagnostic avec le plasmocytome solitaire ne peut être fait que sur le plan histologique.

g) Les aspects atypiques de la tumeur à myéloplaxes.

Selon BETOULIERES, ils sont particulièrement trompeurs, pouvant se présenter radiologiquement sous l'aspect d'une simple lacune d'ostéolyse. Seule la biopsie permet d'établir le diagnostic exact qui n'est jamais envisagé auparavant.

h) Le carcinome métastatique.

C'est en fait le diagnostic différentiel le plus fréquent lorsque la métastase osseuse est isolée. Survenant à tout âge, il réalise une lacune avec raréfaction diffuse au centre de l'os, située dans la moelle rouge, ne s'accompagnant pas de réactions périostées, il ressemble radiologiquement au plasmocytome solitaire de l'os. Si la tumeur initiale n'est pas trouvée cliniquement, seule la biopsie permet de parvenir au diagnostic exact.

2) La forme kystique trabéculaire

Elle pose le diagnostic différentiel avec trois affections :

a) Le kyste essentiel des os.

Il s'observe surtout à la période de croissance et siège en région métaphysaire (métaphyse fertiles). D'aspect radiologique homogène, sa limite est nette, des travées opaques le parcourent, l'intervention permet le diagnostic exact.

b) L'angiome ou kyste anévrismal des os.

C'est une tumeur formée de vaisseaux sanguins dont le siège de prédilection est la colonne vertébrale, radiologiquement sa structure est grossièrement trabéculaire dans le sens vertical, la biopsie seule permet le diagnostic exact.

c) La tumeur à myéloplaxes.

C'est en fait avec la tumeur à cellules géantes que le diagnostic différentiel du plasmocytome solitaire à aspect kystique trabéculaire se pose le plus fréquemment. La tumeur à myéloplaxes se voit dans les deux sexes et à tout âge. Toutefois, elle est plus fréquente chez les jeunes sujets. Elle siège au niveau des os longs (épiphyses fertiles), mais on peut la trouver ailleurs, notamment au rachis. Radiologiquement, il s'agit

d'une tache claire parcourue de travées, la corticale de l'os est amincie, et refoulée, l'aspect réalisé est celui d'un nid d'abeille comme pour le plasmocytome kystique trabéculaire. En cas de fracture spontanée, la tumeur à cellules géantes pose un diagnostic très difficile avec l'ostéosarcome ostéogénique, car la corticale rompue donne l'aspect d'une réaction périostée. Seule l'histologie permet d'affirmer le diagnostic exact de l'affection et de la différencier du plasmocytome solitaire kystique trabéculaire.

C) DU DIAGNOSTIC DE PLASMOCYTOME A CELUI DE PLASMOCYTOME SOLITAIRE

Lorsque le diagnostic exact de plasmocytome est porté sur l'aspect histologique de la biopsie, il reste à prouver que la lésion découverte est solitaire au moment de son identification. Nous ne ferons que reprendre les critères classiques déjà exigés par WILLIS, LUMB, MARCHAL & DUHAMEL.

1) La lésion doit être isolée à l'examen radiologique de tout le squelette.
2) Les examens hématologiques, en particulier la ponction médullaire, doivent être normaux.
3) Il doit y avoir absence de modifications biologiques, mais nous savons que ce critère n'est pas absolu, puisque des cas de plasmocytomes solitaires en présentent.

En fonction de la négativité de ces examens complémentaires, on peut affirmer si le plasmocytome découvert est effectivement solitaire au moment du diagnostic. L'évolution sera suivie régulièrement en s'aidant des examens cités, ce qui permet de savoir si la lésion persiste à l'état solitaire ou non.

En résumé, le diagnostic du plasmocytome solitaire de l'os est essentiellement histologique. L'aspect radiographique de la tumeur pose des problèmes diagnostics difficiles, la forme ostéolytique pure ne peut être distinguée du cancer secondaire des os tandis que la forme kystique trabéculaire prend l'aspect de la tumeur à myéloplaxes. Dans certains cas, l'existence de signes biologiques permet de poser le diagnostic avant la biopsie cependant nous pensons qu'il est nécessaire de confirmer le diagnostic biologique par l'examen histologique de la tumeur.

CHAPITRE XI

L'EVOLUTION DU PLASMOCYTOME SOLITAIRE

Les plasmocytomes solitaires se caractérisent par leur évolution absolument imprévisible pour un cas particulier donné. Les examens radiologiques, hématologiques et biologiques ne permettent d'apprécier l'état de la maladie qu'au moment où ils sont pratiqués et ne peuvent en aucun cas permettre de porter un pronostic sauf s'ils se modifient dans le sens de l'aggravation et de la généralisation. Le plasmocytome effectivement solitaire selon les examens complémentaires peut, dans un délai relativement rapide, se généraliser et se transformer en véritable maladie de Kahler. Mais il existe d'autre part des plasmocytomes solitaires durant de nombreuses années. Nous entreprenons l'étude de l'évolution de cette tumeur en vue de déterminer s'il existe des modalités évolutives particulières et si l'évolution peut être schématiquement systématisée.

A) CONSIDERATIONS GENERALES

La découverte des plasmocytomes solitaires a amené les cliniciens à suivre de près l'évolution de la maladie. Les auteurs ont considéré la question de l'évolution comme la plus importante. Il apparut aux praticiens que certains cas évoluaient rapidement vers la généralisation et ne pouvaient plus à ce moment se différencier du myélome plasmocytaire multiple dont ils prenaient les aspects biologiques, radiologiques, hématologiques et évolutifs. Le pronostic de ces formes est très sombre et l'exitus à envisager dans un avenir relativement proche. A l'opposé, d'autres cas ont évolué à l'état solitaire durant de nombreuses années et ce n'est qu'après une longue

période que le clinicien pouvait assister à la généralisation éventuelle. Ces modalités évolutives ont parfois semblé indépendantes du traitement employé. Des cas où une chirurgie mutilante a été pratiquée ont été suivis de généralisation, tandis que dans d'autres cas, une intervention relativement limitée a été suivie de survie prolongée. Il en est ainsi du cas de SHAW que l'on peut considérer comme le premier cas de plasmocytome solitaire prouvé en pathologie osseuse. Ce cas a été publié en 1923, il s'agissait d'un plasmocytome de l'humérus chez un homme jeune, de 29 ans, qui fit l'objet d'un curetage et qui était encore en vie 9 ans après sans signe de généralisation.

Avant d'entreprendre l'étude d'ensemble de l'évolution des cas, dont nous avons eu connaissance, nous rappellerons succinctement les études des auteurs qui se sont intéressés à cette question.

En 1933, MAGNUS-LEVY reconnaît l'existence de formes locales solitaires de myélomes. Il exige une étude clinique précise et une longue durée d'observation. Les cas qui méritent d'être appelés solitaires sont ceux qui évoluent durant une période de 5 à 10 ans. Pour MAGNUS-LEVY, le myélome est un cancer qui métastase d'os à os, car le tissu myélomateux aurait une mauvaise implantation dans les organes internes. Cet auteur rappelle l'existence de cas de myélomes multiples à évolution lente, en particulier le cas de GROVES, avec protéinurie de Bence-Jones évoluant 14 ans et le cas de KAHLER ayant 8 ans d'évolution et de l'albuminurie depuis 6 ans.

En 1936, CUTLER, BUSCHKE & CANTRIL effectuent une étude d'ensemble portant sur 20 cas de myélomes solitaires des os publiés auparavant auxquels ils ajoutent les cas qu'ils ont étudié dans le registre du Collège Américain des Chirurgiens. Ces auteurs exigent que le myélome soit prouvé solitaire par le bilan radiologique des os du squelette ou par l'autopsie en cas de

décès. Ils constatent l'existence de deux types de myélomes. Dans un premier groupe, les lésions solitaires finissent par se généraliser dans un délai de 2 mois à 2 ans 9 mois, suivant les cas observés. Ils assimilent ce groupe à la forme de début du myélome multiple. Dans le deuxième groupe, les lésions sont restées solitaires durant toute la période d'observation. Ce groupe comporte, d'une part certains cas où la période d'observation est assez longue (4 ans pour le cas de ROGERS, 9 ans pour le cas de SHAW, 10 ans pour le cas du Registre Américain). Les cas de longue évolution du dernier groupe sont à considérer comme plasmocytomes solitaires vrais et correspondraient à des tumeurs bénignes à plasmocytes.

En 1941 et en 1949, WILLIS, étudiant les plasmocytomes solitaires, exige les critères de diagnostic suivants : nécessité du diagnostic histologique, absence de signes de dissémination à la radiographie du squelette en entier et absence de protéinurie de Bence-Jones. Initialement, WILLIS exige une période d'observation d'un an après laquelle le plasmocytome solitaire serait supposé ne plus se généraliser. Par la suite, il reporte cette période à 3 ans et plus. Pour cet auteur, en cas de décès du malade avant l'écoulement de cette période, même si le plasmocytome est effectivement solitaire à l'autopsie, il ne saurait être inclu dans le cadre du plasmocytome solitaire car on ne peut exclure la possibilité qu'il s'agissait d'une première lésion de myélomatose qui aurait été suivie de généralisation si le décès du patient n'avait mis fin au processus. En définitive, cet auteur pense que le plasmocytome solitaire est une entité pathologique différente de l'étape primaire d'une myélomatose et que moyennant le traitement par la chirurgie ou la radiothérapie, le pronostic est assez favorable.

En 1941, TAVERNIER & LECLERC reprennent le problème de la classification des plasmocytomes en se basant sur l'aspect cytologique des cellules lésionnelles. En fonction des monstruosités nucléaires et des

atypies mitotiques, ils classent les plasmocytomes en bénins et malins. Les plasmocytomes malins sont soit solitaires (plasmosarcomes), soit multiples (myélomes multiples). La malignité se constate sur l'aspect des coupes histologiques. Les plasmocytomes histologiquement bénins n'ont ni atypie mitotique, ni monstruosité nucléaire, ils sont à évolution lente, curables et ne métastasent jamais. Ces auteurs vont même plus loin lorsqu'ils écrivent que la multiplicité des lésions ne serait pas un signe de malignité chez certaines maladies de Kahler à évolution longue, elle ne caractériserait que la maladie de système.

En 1950, CHRISTOPHERSON & MILLER considèrent le plasmocytome solitaire comme une entité bien définie et font entrer dans ce cadre les malades suivis pendant une période de 1 an à 3 ans et plus, ne présentant pas de signes de dissémination aux examens radiologiques et hématologiques.

En 1959, MARCHAL & DUHAMEL affirment que si la lésion est solitaire, on peut parler de plasmocytome solitaire à condition qu'une période d'observation de 8 ans soit effective mais ces auteurs pensent que même passé ce délai, la généralisation est toujours à redouter. Pour MARCHAL & MALLET, le plasmocytome solitaire est une tumeur à malignité réduite. Ces auteurs ont suivi l'évolution d'un cas pendant 14 ans, il s'agissait d'un plasmocytome extra-médullaire de l'amygdale suivi quelques années après de localisation tibiale et ultérieurement d'une localisation nasale.

Pour PAUL et POHLE, le plasmocytome solitaire finit toujours par se transformer en maladie de Kahler. PERSON, dans sa thèse en 1957, exprime l'idée que le plasmocytome solitaire existe à condition que l'on veuille bien le considérer comme affection pouvant engendrer la maladie de Kahler.

Nous terminons ici l'évocation de ces différentes études. Nous y reviendrons ultérieurement, en fin de chapitre, afin de confronter ces opinions avec les déductions que nous essayerons de tirer de la série de cas dont nous avons pu avoir connaissance.

B) ETUDE DE L'EVOLUTION DES CAS DE PLASMOCYTOMES SOLITAIRES PARVENUS A NOTRE CONNAISSANCE

En préambule, à ce paragraphe, nous ferons remarquer que seule une étude d'ensemble de tous les cas de plasmocytomes suivis jusqu'au bout de leur évolution tout en faisant la part des causes de décès, non imputables à la maladie, permettrait de dresser le profil statistique exact de l'évolution de la tumeur. Ce diagramme permettrait de prévoir un pourcentage de survie donné pour l'ensemble des cas de plasmocytomes après un moment d'évolution donné. Une telle étude est actuellement impossible car la plupart des plasmocytomes solitaires n'ont jamais été suivis jusqu'au bout de leur évolution.

Nous avons essayé de classer les cas de plasmocytomes connus selon la généralisation ou non au moment de leur publication. Ce qui nous a permis arbitrairement de constituer deux groupes évolutifs différents que les malades soient décédés ou non.

I - Groupe des plasmocytomes initialement solitaires et ultérieurement généralisés

Nous avons relevé un nombre de 28 cas dont 14 malades encore en vie pour 14 décès au moment de la publication. La répartition des cas généralisés sera exprimée à la fois effectivement et en pourcentage pour 27 cas de généralisation dont le délai de généralisation est connu (voir le tableau s'y rapportant).

REPARTITION DE L'APPARITION DE LA GENERALISATION
EN FONCTION DU NOMBRE D'ANNEES D'EVOLUTION

NOMBRE D'ANNEES	NOMBRE DE CAS	% APPROXIMATIF	
1° année	7 cas	25 %	
2° année	5 cas	18 %	
3° année	5 cas	18 %	(80 %
4° année	2 cas	7 %	
5° année	3 cas	11 %	
6° année	1 cas	3 %	
7° année	3 cas	11 %	(20 %
14° année	1 cas	3 %	
TOTAL	27 cas		

Nous constatons que c'est surtout au cours des 5 premières années d'évolution que la majeure partie des cas se sont généralisés (80 % environ). Après la 5° année, le nombre de cas qui se généralisent est restreint. La 14° année, un cas s'est généralisé (ROHR).

II - Groupe des plasmocytomes solitaires
en vie au moment de la publication des observations

Du fait de l'intérêt que nous portons au plasmocytome solitaire, il est normal que le nombre de cas de ce groupe soit plus élevé que celui du groupe précédent.

Nous avons relevé pour ce groupe, 98 cas dont 71 en vie et 27 décédés au moment de la publication. Nous analyserons plus particulièrement la distribution des décès suivant le nombre d'années d'évolution par la suite. Pour les sujets atteints de plasmocytomes solitaire encore en vie au moment de la publication, nous donnons tout de suite la répartition du nombre de publications par années d'évolution (voir le tableau s'y rapportant).

REPARTITION DES CAS PUBLIES COMME PLASMOCYTOMES SOLITAIRES
DONT LA DUREE D'EVOLUTION EST CONNUE,
ETANT EN VIE AU MOMENT DE LEUR PUBLICATION

NOMBRE D'ANNEES	NOMBRE DE CAS PUBLIES	% APPROXIMATIF	
1° année	15	24	
2° année	8	12,5	
3° année	8	12,5	2/3
4° année	4	6,75	
5° année	5	8	
6° année	4	6,75	
7° année	1	1,8	
8° année	1	1,8	
9° année	4	6,75	
10° année	3	5	1/3
11° année	1	1,8	
12° année	1	1,8	
13° année	1	1,8	
14° année	1	1,8	
17° année	1	1,8	
TOTAL	58		

La première année, 15 cas publiés; la deuxième année, 8 cas ; la troisième année : 8 cas, la quatrième année : 4 cas ; la cinquième année : 5 cas ; la sixième année : 4 cas, la septième année : 1 cas ; la huitième année : 1 cas ; la neuvième année : 4 cas ; la dixième année : 3 cas ; la onzième année : 1 cas ; la douzième année : 1 cas ; la treizième année :1cas ; la quatorzième année : 1 cas ; la dix-septième année : 1 cas - soit en tout 58 cas en vie, dont 18 cas bénéficiant de plus de 5 ans d'évolution (1/3 des cas).

1) Les plasmocytomes solitaires
en vie de moins de 5 ans d'évolution

Ces cas sont les plus nombreux à être publiés et cela se conçoit aisément. La rareté du plasmocytome solitaire est d'un intérêt tel que l'observation est rapidement publiée si le diagnostic est précoce. Il est certain que pour ces cas publiés rapidement, on ne peut formuler de pronostic : certains cas évolueront vers la généralisation plus ou moins rapidement tandis que d'autres évolueront plus longtemps à l'état solitaire. On peut comparer ce groupe avec celui des plasmocytomes solitaires qui ont évolué vers la maladie de Kahler en ce sens que 84 % des plasmocytomes qui devaient se généraliser ont évolué vers la dissémination en moins de 5 ans. Il est probable que la plupart des cas de ce groupe verront la généralisation survenir en moins de 5 ans.

2) Les plasmocytomes solitaires de plus de 5 ans
d'évolution, encore en vie au moment de leur publication

Nous avons noté 18 cas présentant une évolution aussi longue. Comparés aux cas du groupe des plasmocytomes qui se sont généralisés après 5 ans (17 % des plasmocytomes solitaires ultérieurement généralisés), on pourrait croire que les cas bénéficiant d'une longue durée d'évolution ont

bien moins de chance de se généraliser et que peut-être certains cas ne se généraliseront jamais. En fait, il n'en n'est rien car il existe des cas de très longue durée d'évolution qui ont fini par se transformer en maladie de Kahler. Le cas le plus éloquent est celui de ROHR. Il s'agissait d'un plasmocytome du bassin chez un homme de 50 ans manifesté la première fois par une fracture pathologique. Ce cas a finalement évolué vers la généralisation par métastases crâniennes après 14 ans d'évolution. Une telle observation incite à la prudence lorsqu'il s'agit d'émettre un pronostic lointain même si la durée d'évolution était longue. Dans ce groupe, nous avons affaire soit à des plasmocytomes solitaires à malignité atténuée qui ont peut-être été stabilisés par la thérapeutique, soit à des plasmocytomes guéris. Nous donnons dans un tableau, le détail des observations qui ont dépassé le délai de 8 ans exigé par MARCHAL et DUHAMEL, pour que l'on puisse parler de plasmocytome solitaire, car il nous semble que l'on peut en tirer des renseignements intéressants. Nous ferons d'ailleurs remarquer que passé ce délai, on ne constate plus que 3 % de généralisation pour les plasmocytomes solitaires dont la généralisation a pu être constatée.

Sur 12 cas qui ont dépassé les 8 ans, 2 cas ne peuvent faire l'objet d'un commentaire vu le manque de précision quant au traitement utilisé. Trois malades ont subi des interventions limitées sans radiothérapie complémentaire et ont bénéficié de survie de 8 ans à 11 ans. Les deux plasmocytomes solitaires ayant 8 ans d'évolution sont à évolution manifestement lente et stabilisée ce qui ne signifie pas qu'ils ne peuvent ultérieurement se généraliser. Le cas de VIHVILIN, atteignant 11 ans d'évolution, et subissant une extension régionale n'a pas été traité radicalement (absence de radiothérapie complémentaire).

Un malade de CHRISTOPHERSON et MILLER a fait l'objet d'une excision assez large et a bénéficié de 16 ans d'évolution sans nouveau

PLASMOCYTOMES SOLITAIRES AYANT PLUS DE 8 ANS D'EVOLUTION ET ETANT ENCORE EN VIE AU MOMENT DE LEUR PUBLICATION

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	TRAITEMENT	EVOLUTION	COMMENTAIRES
15	SHAW	H	29	Humérus	Fracture pathologique	Curetage	9 ans b.s.	Traitement non radical, plasmocytome solitaire à évolution manifestement lente.
16	STEWART & TAYLOR	H	34	Humérus	Fract.patholog.	Amputation	8 ans b.s.	Traitem.mutilant. Bon résultat
20	CHRISTOPHERSON & MILLER	F	29	Mandibule	Tumeur	Excision	16 ans b.s.Bilan radiogr. tj.négat.	Excision large, guérison probable
22	CHRISTOPHERSON & MILLER	F	25	Tibia	Douleur tumeur	Curetage,radiothérapie 2500 R	12 ans b.s.	Radiothérapie à la dose limite amenant la régression.Guéris.probable
32	PASTERNACK & WAUGHT	H	46	Humérus		Résect.,radiothérapie pour récid. locale	8 ans apr.b.s.Guérison de la récidive locale	Exérèse insuff.vu la récidive locale radiothérapie efficace, stabilisat. par le traitement.
36	STEWART & TAYLOR	H	43	Maxillaire		Curetage	8 ans apr. b.s.	Trait.non radical,évolut.lente cert.
58	CUTLER & coll.	H	52	L2	Douleurs	Radiothér.Opération de stabilisat.Nature ?	10 ans en vie, extension aux vertèbres voisines	Selon les auteurs,radioth.inefficace malignité lente.Radiothér.aurait-elle été à dose insuffisante ?
59	MOREL	H	54	D12	Paraplégie spastique	Laminect.Exérèse radioth.2900 R.	9 ans en vie,Séquelles paraplég.	Radiothérapie à dose faible, stabilisation, guérison ?
61	PAILLAS & coll.	F	42	D11	Paraparésie	Laminectomie, Exérèse 2 x 7550 R	13 ans b.s.7° année récid.D12 anéantie par radiothérapie.	Malignité loc.manifeste.Radiothérapie à forte dose;bon effet traitement. Guérison probable.
82	VIHVILIN	H	59	D7		Curetages répétés	11 ans en vie.Extension D7 à D11.	Traitem.insuffisant. Radiothérapie aurait été nécessaire.
89	BAYRD & HECK	H	38	L5		Biopsie, traitement ?	8 ans 6 mois	Commentaires imposs.par manque de précisions quant au traitement
96	BAYRD & HECK	H	68	Sacrum		Biopsie, traitement ?	9 ans	Commentaires impossibles vu le manque de précision.

symptôme, cette malade peut être considérée comme guérie. L'un des cas cités par STEWART et TAYLOR a fait l'objet d'une intervention mutilante (amputation) qui a eu apparemment un bon résultat vu que la lésion était solitaire d'après l'examen radiologique du squelette.

COMMENTAIRES CONCERNANT L'EVOLUTION
DE CES PLASMOCYTOMES SOLITAIRES DE PLUS DE 8 ANS D'EVOLUTION

COMMENTAIRES	N° DES CAS ET AUTEURS	DUREE	LOCALISATION
Guérison 1) vu le traitement effectué 2) vu la longueur de l'évolution	16 STEWART & TAYLOR	8 ans	Humérus
	20 CHRISTOPHERSON & MILLER	16 ans	Mandibule
	22 CHRISTOPHERSON & MILLER	12 ans	Tibia
	32 PASTERNACK & WAUGHT	8 ans	Humérus
	59 MOREL	9 ans	D 12
	61 PAILLAS, LEGRE, SERRATRICE, PAYAN	13 ans	D 11
Extension de la tumeur	58 CUTLER, BUSCHKE & CANTRIL	10 ans	L 2
	82 VIHVILIN	11 ans	D 7
Pronostic imprévisible : 1) traitement radical 2) malignité réduite 3) extension toujours possible	15 SHAW	9 ans	Humérus
	36 STEWART & TAYLOR	8 ans	Maxillaire
Commentaires impossibles vu le manque de précisions quant au traitement	89 BAYRD & HECK	8 ans 6 mois	L 5
	96 BAYRD & HECK	9 ans	Sacrum

Tous les autres cas ont été traités par l'association chirurgie-radiothérapie. Dans trois cas, nous avons eu connaissance de la dose administrée en Roentgen. Deux de ces malades ont reçu une dose relativement faible et semblent guéris. La troisième malade a eu une forte dose à deux reprises (7500 R). La tumeur avait une malignité locale certaine, on peut actuellement considérer la malade comme guérie. Dans les deux autres cas où nous n'avons pas eu connaissance de la dose, il y a eu extension ou récidive de la tumeur. Dans l'un de ces cas, la récidive a été guérie (PASTERNACK et WAUGHT), dans l'autre cas, l'extension s'est poursuivie (CUTLER, BUSCHKE et CANTRIL). Les auteurs estiment que le traitement n'a pas eu d'effet mais il est possible que la dose d'irradiation ait été insuffisante.

En définitive, on peut considérer que les dix cas de cette série se sont comportés sur le plan évolutif selon des modalités différentes. Deux cas, malgré un traitement limité, ont continué à évoluer sans récidive ni extension. Ils sont de malignité réduite, mais on ne peut exclure une généralisation ultérieure. Quatre cas avec traitement correct soit chirurgical, soit chirurgical et radiothérapique, ne se sont plus manifestés localement, peuvent être considérés comme guéris. Quatre cas ont subi soit une extension régionale, soit une récidive locale, parmi ceux-ci, deux ont réagi à l'association chirurgie-radiothérapie tandis qu'un n'a pas été influencé favorablement par le traitement, enfin, le dernier cas a été insuffisamment traité. Ces quatre cas ont eu une évolution locale maligne. Nous pensons que les cas où l'évolution a semblé bénigne jusqu'ici ne sont pas à l'abri d'une généralisation ultérieure lorsque leur traitement a été incomplet.

3) Les observations de plasmocytomes solitaires publiées après le décès du malade.

Ces observations se caractérisent par le fait que le décès a permis bien souvent l'autopsie apportant la preuve de l'unicité de la lésion que les examens complémentaires avaient révélée comme solitaire lors du vivant du patient. Dans certains cas même, l'autopsie amena le diagnostic exact de la tumeur. Cependant, JAFFE, cité par PERSON, affirme qu'une autopsie négative ne peut suffire à éliminer l'éventualité d'autres foyers. Cela est vrai dans la mesure où une autopsie n'est pas toujours complète. Nous ne suivrons pas JAFFE dans son scepticisme absolu car l'autopsie reste le moyen le plus sûr d'affirmer que la lésion était bien solitaire. D'autre part, cette supposition signifie simplement que des foyers tumoraux peuvent échapper à l'investigation anatomique mais elle ne saurait signifier pour autant que tous les plasmocytomes solitaires à l'autopsie n'en sont pas.

Ces plasmocytomes autopsiquement solitaires voient les auteurs divisés à leur propos pour une autre raison. WILLIS estime que ces plasmocytomes auraient pu très bien se transformer en maladie de Kahler si la mort du malade n'avait mis un terme à l'évolution. Nous pensons que l'objection faite par WILLIS est due au fait que cet auteur estime le plasmocytome solitaire comme une entité nosologique distincte de la maladie de Kahler. Mais dans la mesure où nous refutons cette distinction et affirmons la parenté de ces deux formes cliniques de la maladie à plasmocytes, nous considérons le plasmocytome solitaire comme une maladie de Kahler monofocale et la supposition de WILLIS perd toute son importance.

a) Distribution des décès par nombre d'années d'évolution.

Pour 27 décès, nous avons la répartition suivante, en fonction de la durée d'évolution de la maladie : 25 décès dont la durée d'évolution

de la maladie est connue et 2 décès où cette précision manque. La 1° année : 14 décès, la 2° année : 3 décès, la 3° année : 2 décès, la 4° année : 3 décès, la 5° année : 1 décès, la 10° année : 1 décès, la 20° année : 1 décès. La plupart des décès surviennent au cours de la première année d'évolution.

b) Cause des décès et rapports de la cause de la mort avec la localisation de la tumeur.

Dans 19 cas, la cause de la mort est connue. Nous effectuerons tout de suite le rapport avec la localisation de la tumeur en distinguant les causes de décès des plasmocytomes solitaires vertébraux de celles des autres plasmocytomes des os.

- Cause de décès des plasmocytomes non vertébraux (7 cas). - Ces quelques cas se localisent à trois os qui sont le fémur, l'os coxal et le maxillaire. Dans le cas du maxillaire, le décès est dû à une récidive locale ayant entraîné l'asphyxie du malade , la tumeur était donc cause directe de mort. Les trois cas d'atteinte fémorale sont décédés d'extension régionale et de cachexie causée par l'extension de la tumeur pour deux de ces cas, tandis que la troisième malade succombait à un choc post-opératoire. Dans les trois cas d'atteinte iliaque, le décès est survenu dans des circonstances diverses : néphrite chronique, carcinome prostatique et hémorragie cérébrale. Il apparaît que l'atteinte fémorale est la plus dangereuse du point de vue vital car à deux fois elle a été la cause directe de la mort et une fois la cause indirecte. Les décès survenus dans les cas d'atteinte iliaque sont sans rapport avec le plasmocytome solitaire.

- Causes des décès des plasmocytomes solitaires vertébraux. - Nous avons pu connaître la cause du décès dans onze cas de plasmocytomes vertébraux dont deux cas de plasmocytomes de l'axis. Dans ces deux cas, la lésion plasmocytaire est la cause directe de la mort. L'un des malades mourut de compression bulbaire (DE RACKER) par fracture de l'apophyse

odontoïde, l'autre mourut de tétraplégie flasque brutale survenue deux jours avant l'exitus alors que le malade présentait une paraplégie spastique qui évoluait depuis 20 ans (cas de WILLIS réalisant la plus longue durée d'évolution d'un plasmocytome solitaire qui ait été relatée dans la littérature).

Dans un cas de plasmocytome cervical survenu sur un syndrome de Klippel-Feil, le malade mourut d'insuffisance cardiaque aggravée par la compression médullaire qui réalisait une tétraplégie (UMBACH et NOETZEL).

Dans deux cas de plasmocytomes dorsaux, la mort apparut rapidement en quelques jours après l'installation brusque d'une paraplégie qui favorisa dans un des cas la constitution d'une embolie pulmonaire et dans l'autre une insuffisance respiratoire par encombrement bronchique "bronchoplégique" (BREMER et UMBACH & NOETZEL).

Dans trois autres cas, les malades sont morts dans un état de cachexie dû à la paraplégie qui s'aggravait. Dans le cas publié par LUMB atteignant le sacrum, le malade mourut de blocage rénal par les paraprotéines sécrétées. Le malade présentait une protéinurie de Bence-Jones. Ce cas est le seul où un plasmocytome solitaire a occasionné un blocage rénal par des paraprotéines.

Deux malades sont décédés de cause apparemment indépendante du plasmocytome solitaire, l'un de diabète et d'urémie (FRUHLING & CHADLI), l'autre de lésions cardiaques. Le dernier malade est mort post-opératoirement d'embolie pulmonaire massive. Dans dix cas de ces douze, nous avons pu connaître l'état clinique de ces malades et il s'agissait de syndromes de compression médullaire ou bulbaire soit lente le plus souvent (6 cas), soit rapide (4 cas). Il est évident que du fait de sa situation anatomique et de ses rapports avec la moelle épinière, le plasmocytome solitaire ver-

tébral est le plus dangereux des plasmocytomes solitaires de l'os.

En définitive, en ce qui concerne les causes de décès des plasmocytomes solitaires des os, il nous est apparu que le plasmocytome solitaire peut tuer directement le malade soit en entraînant des complications neurologiques, soit par extension locale (asphyxie) et exceptionnellement par paraprotéinémie entraînant un blocage rénal. Nous résumons les causes de décès en fonction de la localisation en un tableau récapitulatif.

C) LE CONCEPT DE PLASMOCYTOME SOLITAIRE VRAI

La notion de plasmocytome solitaire vrai est due à CUTLER, BUSCHKE & CANTRIL, qui établissent la distinction entre le plasmocytome solitaire forme de début de la maladie de Kahler et le plasmocytome solitaire qui ne devait jamais évoluer vers la généralisation ce que prouvait un temps d'observation suffisamment long. Par la suite, cette conception du plasmocytome solitaire vrai a été reprise par WILLIS, LUMB, CHRISTOPHERSON et MILLER, RITZ-MEYER. Ces auteurs se basant sur l'hypothèse que si la lésion est restée solitaire durant une longue période, c'est qu'elle est bénigne et ne se généralisera jamais par la suite. Cependant, des observations ultérieures de cas se généralisant après une longue évolution, ont fait chaque fois reculer le délai d'observation exigé. CUTLER, BUSCHKE et CANTRIL sous-entendent qu'il faut trois ans d'observation au moins, WILLIS exige d'abord un an puis trois ans et plus, CHRISTOPHERSON & MILLER : trois ans, RITZ-MEYER : cinq ans, enfin MARCHAL et DUHAMEL : huit ans. La position de ces derniers auteurs n'est pas sans ambiguïté, ils estiment que le plasmocytome solitaire est une tumeur à malignité certaine mais très atténuée, dont la généralisation est toujours possible, ils exigent néanmoins un délai d'observation

DECES DONT LES CAUSES SONT CONNUES
(PLASMOCYTOMES NON GENERALISES)

N°	AUTEURS	LOCALISATION	CAUSE DE DECES
3	CHARBONNIER, MERMOD, RUTISHAUSER	Fémur	Cachexie, escarres, extension.
4	HARDING & KIMBALL	Fémur	Choc post-opératoire
8	BAITZ & KYLE	Fémur sur ostéomyélite chronique	Extension régionale malgré l'amputation, cachexie.
9	CUTLER, BUSCHKE, CANTRIL	Iliaque	Néphrite chronique
13	GOOTNICK	Iliaque	Carcinome prostatique
28	GONZALES	Iliaque	Hémorragie cérébrale.
56	RISKO & collaborateurs	D 11 -L 1	Embolie pulmonaire massive post-opératoire.
62	BUSSER, LICHTENBERGER	L 3	Aggravation de la paraplégie, cachexie.
68	BREMER	D 8 - D9	Embolie pulmon.favorisée par l'installation brutale d'une paraplégie flasque
69	UMBACH & NOETZEL	D 4	Encombrem.bronch.favorisé par l'apparition d'une paraplégie brusque.
71	SPEHLER (CHADLI)	D 9	Paraplégie croissante, cachexie.
74	WILLIS	C 2	Tétraplégie flasque brutale après 20 ans de paraplégie.
76	LUMB	Sacrum	Urémie par blocage rénal dû aux paraprotéines.
81	JARRE	D 7	Lésions cardiaques.
90	Clin. Chir. B (CHADLI)	L 3	Paraplégie terminale, cachexie.
93	DE RACKER	C1,C2,fract. odontoïde	Accident bulbaire par fracture de l'apophyse odontoïde.
97	FRUHLING & CHADLI	Col.vertébr. niveau ?	Diabète et urémie.
39	STRICKER (CHADLI)	Maxillaire	Asphyxie par extens.locale

Additif au tableau précédent

Nombre de cas : 19.

Fémur	:	3 cas
Iliaque	:	3 cas
Maxillaire	:	1 cas
Colonne vertébrale	:	12 cas.

- Cause du décès non imputable au plasmocytome	:	5 cas	(26 %)
- Décès dû au plasmocytome	:	14 cas	(74 %)
- Mortalité post-opératoire	:	2 cas	(10 %)
- Décès dus au plasmocytome pour les plasmocytomes vertébraux solitaires	:	10 cas	(83 %)
- Décès dus au plasmocytome pour les autres plasmocytomes solitaires	:	4 cas	(57 %)

---

de huit ans au moins pour que l'on puisse parler de plasmocytome solitaire.

Nous estimons que le long délai d'évolution exigé par les auteurs se conçoit si on envisage le plasmocytome solitaire "vrai" comme une tumeur bénigne. Ce serait le seul critère dont on disposerait pour opposer cette tumeur bénigne aux maladies de Kahler à début monofocal. Or, actuellement, du fait de la connaissance d'observations de plasmocytomes solitaires ayant eu une longue durée d'évolution pour finir par la généralisation (cas de ROHR), on est revenu de l'optimisme des premiers auteurs et on envisage comme constante pour tout plasmocytome solitaire la possibilité de transformation en maladie de Kahler. De plus en plus, l'opinion générale tend à interpréter le sarcome plasmocytaire solitaire comme une tumeur maligne dont l'évolution lente aboutit à la généralisation. Le

sarcome plasmocytaire solitaire apparaît comme une des formes de début de la maladie de Kahler.

Nous nous demandons alors s'il est nécessaire dans l'état actuel de nos connaissances d'exiger un long délai d'observation qui séparerait arbitrairement les sarcomes plasmocytaires en plasmocytomes solitaires ayant évolué vers la généralisation et en plasmocytomes à très longue évolution à l'état solitaire dont la généralisation ultérieure est toujours possible. C'est pourquoi, nous sommes opposés à l'exigence d'un long délai d'observation pour porter le diagnostic de plasmocytome solitaire. Il appartient à notre avis au praticien de tout mettre en oeuvre pour prouver que le plasmocytome découvert est solitaire et alors nous le considèrerons comme plasmocytome solitaire vrai.

Il y a sans doute des différences évolutives parmi les sarcomes plasmocytaires solitaires en ce qui concerne le degré de malignité. Nous ne connaissons pas actuellement d'explication à ces différences. Peut-être y a-t-il un phénomène de stabilisation, voire de régression, plasmocytaire comme il en a été observé dans quelques cas de myélomes plasmocytaires multiples par QUERE & TREMBLAY et coll., ces cas ayant fait l'objet de vérifications anatomiques prouvant ce phénomène. Dans le cas de QUERE, les tumeurs plasmocytaires localisées à la voûte crânienne disparurent alors que la tumeur frontale présentait histologiquement une réaction de sclérose à la place de la tumeur plasmocytaire.

Enfin, nous estimons qu'une longue évolution permet d'apprécier dans une certaine mesure l'efficacité de la thérapeutique. Il faut évidemment que le traitement soit le plus complet possible, associant notamment la radiothérapie à la chirurgie. Dans ces conditions, une longue évolution nous permet d'espérer que la généralisation est ulérieurement peu probable : les cas bénéficiant de 8 ans d'évolution et plus, peuvent être considérés

comme guéris. Pour les cas de STEWART & TAYLOR (cf. n° 16) et de CHRISTOPHERSON & MILLER (cf. n° 20), une chirurgie radicale a été possible donc efficace, la radiothérapie ne fut pas faite. Par contre, tous les autres cas ont fait l'objet de l'association chirurgie-radiothérapie, cas de CHRISTOPHERSON & MILLER localisé au tibia (cf. n° 22), cas de PASTERNACK & WAUGHT (cf. n° 32), cas de MOREL (cf. n° 59), cas de PAILLAS, LEGRE, SERRATRICE & PAYAN (cf. n° 61).

En conclusion, la durée d'évolution de la tumeur à l'état solitaire est imprévisible. Aucun cas de plasmocytome solitaire n'est à l'abri de la généralisation. La plupart des cas correctement traités ayant une durée d'évolution supérieure à 8 ans, peuvent être considérés comme guéris. Abstraction faite de l'efficacité thérapeutique susceptible de modifier l'évolution, la variabilité évolutive de la maladie est l'expression du degré de malignité variable de la tumeur.

CHAPITRE XII

LE TRAITEMENT DU PLASMOCYTOME SOLITAIRE DE L'OS (SAUF CELUI DU PLASMOCYTOME VERTEBRAL)

Le traitement du plasmocytome solitaire a été au début uniquement chirurgical. La nécessité d'arriver au diagnostic de la tumeur imposait au praticien une solution chirurgicale à la fois dans un but diagnostique et dans un but thérapeutique. Par la suite, la radiothérapie a été employée comme méthode de traitement, en même temps qu'elle était utilisée pour le traitement du myélome plasmocytaire multiple. Nous essayerons de montrer ce qu'ont apporté les méthodes de traitement des points de vue stérilisation de la lésion et prolongation de la survie.

A) PLACE DE LA CHIRURGIE DANS LE TRAITEMENT DU PLASMOCYTOME SOLITAIRE DE L'OS

I - De la chirurgie en tant que moyen de diagnostic

En dehors de deux types de plasmocytomes où le recours à la chirurgie dans un but diagnostique n'est pas indispensable, théoriquement, tous les cas de plasmocytomes nécessitent une intervention chirurgicale en vue d'obtenir une pièce pour l'examen histologique qui permet le diagnostic. Nous citons d'emblée les deux exceptions théoriques à cette règle : il s'agit des plasmocytomes solitaires à signes biologiques et des plasmocytomes atteignant un os superficiel accessible au trocart où la ponction de l'os peut ramener du tissu tumoral nécessaire pour le diagnostic.

En fait, nous avons vu que les plasmocytomes solitaires à signes biologiques doivent faire l'objet d'un examen histologique qui confirme le diagnostic. Nous ne les avons cité que pour mettre en évidence la possibilité de leur diagnostic par les seuls signes biologiques. En pratique, nous ne connaissons aucun cas de plasmocytome solitaire diagnostiqué du vivant du malade sans l'apport de l'histologie, celle-ci n'est possible que par la biopsie chirurgicale dans presque tous les cas.

II - De la chirurgie employée en tant que moyen thérapeutique

Nous nous consacrerons principalement dans ce paragraphe à la chirurgie seule sans radiothérapie complémentaire. Nous avons eu connaissance de 20 cas où la chirurgie a été employée seule. Les interventions diffèrent considérablement car elles vont du curetage chirurgical à la désarticulation en cas de plasmocytome solitaire des os des membres. Dans un but de schématisation, nous pouvons dire que le chirurgien est obligé de tenir compte de la localisation des lésions, des signes cliniques, de l'extension lésionnelle. Mis à part ces impératifs, l'indication opératoire portée est fonction de l'opinion du chirurgien quant aux possibilités évolutives de la tumeur.

1) Importance de la localisation de la lésion.

Suivant l'os atteint, l'intervention peut être plus ou moins limitée. La chirurgie la plus mutilante est possible dans les cas de plasmocytomes des os des membres. L'exérèse de la lésion peut être assez large pour certains os. Il en fut ainsi pour le cas de CHRISTOPHERSON & MILLER, localisé à la mandibule et pour l'un des cas d'UMBACH & NOETZEL localisé à la voûte crânienne. Cependant, pour beaucoup de pièces osseuses, aucune résection totale n'est possible (massif facial, bassin).

2) Du rôle des signes cliniques.

Ils peuvent par leur gravité, indiquer formellement l'intervention (voir le traitement des plasmocytomes solitaires du rachis ayant entraîné la compression médullaire).

3) Importance de l'extension lésionnelle.

Il est évident que plus la tumeur sera petite, plus facile sera son éradication. Les tumeurs de grande taille peuvent être l'objet d'une éradication totale si leur accessibilité est bonne. Il en fut ainsi dans le cas publié par DOR et ses collaborateurs qui atteignait la 4° côte et qui englobait les côtes voisines : l'exérèse réalisée comprenait outre la 4° côte, les 3° et 5° côtes adjacentes, la brèche costale fut réparée à l'aide d'un filet souple en nylon.

4) L'indication opératoire selon le chirurgien.

Le rôle du chirurgien est fondamental. Pour une localisation analogue on observera des cas où l'intervention sera à minima et d'autres où elle sera très large. Le meilleur exemple est celui des plasmocytomes solitaires des membres. Pour 18 cas, nous avons noté les différents types d'intervention suivants : désarticulation, amputation : 7 fois ; curetage, exérèse : 11 fois. Il est remarquable de constater que les solutions les plus radicales n'ont pas la faveur des chirurgiens peut-être parce qu'ils estiment que l'affection est une tumeur bénigne ou bien que son potentiel évolutif est assez faible pour qu'une chirurgie très radicale soit inutile même si elle est techniquement possible.

B) LA RADIOTHERAPIE DANS LE TRAITEMENT DU PLASMOCYTOME SOLITAIRE DE L'OS

Les premiers cas de plasmocytomes solitaires qui ont été publiés n'ont pas fait l'objet de cette méthode thérapeutique mais elle a été rapidement employée par la suite lorsque l'on eut connaissance de la radiosensibilité des myélomes. TODD, dans un article récent (1965), pense que c'est le traitement de choix de l'affection et le meilleur moyen actuel en vue d'arriver à une stérilisation éventuelle de la tumeur. Les modalités du traitement par irradiation sont au nombre de trois : la radium- ou curiethérapie, la roentgenthérapie et la télécuriethérapie sous forme de télécobaltothérapie.

La radiumthérapie utilise les radiations produites par le radium mis en place à l'intérieur de la lésion. Ce procédé n'est que peu employé, nous ne l'avons relevé que dans 5 cas de la série que nous avons étudié, elle est surtout utilisable pour les plasmocytomes solitaires des os de la face.

La roentgenthérapie ou radiothérapie pénétrante utilise les radiations libérées sous 200 KV de tension. Ce procédé est le plus employé puisque nous l'avons relevé dans 30 cas. Les doses varient selon les auteurs.

La télécobaltothérapie utilise les rayonnements émis par le radio-élément cobalt 60 (corps radioactif artificiel), la source de cobalt 60 est à distance du sujet à traiter. Ce procédé est le plus récent, il tend à être de plus en plus employé, il a été utilisé pour le traitement du malade qui fait l'objet de notre thèse.

La plupart des auteurs ont donné comme dose totale, le dose exprimée en Roentgen qui correspond à la dose d'émission du rayonnement

dans l'air depuis la source radioactive. Cette dose varie suivant les auteurs de 1500 R à 7500 R pour une période de traitement. Deux malades ont même reçu de fortes doses durant leur existence : 15.000 R pour le malade de PAILLAS, LEGRE, SERRATRICE et PAYANT ; 28.000 R pour l'un des malades de GOOTNICK.

Actuellement, la dose est exprimée en rads, cette dose correspond à l'énergie absorbée par les tissus et la matière. Cette dose-tumeur est calculée à partir de la dose d'exposition exprimée en Roentgen affectée d'un coefficient d'absorption variant suivant le milieu biologique considéré et la tension sous laquelle le rayonnement est émis.

La dose d'exposition totale est de l'ordre de 4.000 R, elle est administrée à raison de 200 à 500 R par séance pour un nombre de 8 à 15 séances au total, s'étalant sur une période de traitement de 15 jours à 3 semaines. L'intérêt pratique de la radiothérapie est que le malade peut être traité en ambulant et que cette méthode de traitement peut être renouvelée ultérieurement.

C) L'ASSOCIATION DE LA CHIRURGIE ET DE LA RADIOTHERAPIE

Il s'agit effectivement d'une association du point de vue thérapeutique lorsque le chirurgien ne se limite pas à la simple biopsie en vue du diagnostic, mais effectue une exérèse aussi large que possible du tissu tumoral. Le plus souvent, il s'agit d'un curetage soigneux, parfois d'une exérèse limitée relativement large suivant l'os atteint. La radiothérapie suit dans un intervalle de temps variable selon les auteurs.

D) LA CHIMIOTHERAPIE DANS LE PLASMOCYTOME SOLITAIRE

Sa place est réduite pour ne pas dire nulle. Les substances cytolytiques n'ont jamais été employées isolément dans le plasmocytome solitaire où leur action est bien moindre que dans la maladie de Kahler et où leur maniabilité peu facile expose à des inconvénients plus certains, tel le risque d'aplasie médullaire, qu'à des avantages manifestes. De ce fait, leur intérêt est restreint dans le traitement de la maladie et leur emploi n'est légitime que s'il est associé aux méthodes de traitement plus efficaces.

E) RESULTATS DES DIFFERENTES METHODES DE TRAITEMENT

I - La chirurgie isolée

Il s'agit surtout de cas historiques. Nous les diviserons en deux groupes. D'une part, celui des amputations, d'autre part celui des exérèses plus ou moins complètes.

1) Amputations

Nous relaterons tous les cas d'amputations, même ceux où une radiothérapie ultérieure a été pratiquée. Nous notons 5 cas où l'amputation seule a été pratiquée, 1 cas où elle a été suivie de radiothérapie vu l'extension de la tumeur et 1 cas où la radiumthérapie a été suivie d'amputation vu l'existence d'une radionécrose. Nous inscrivons ces cas dans un tableau. Dans 2 cas, le malade est décédé soit des suites de l'intervention (HARDING & KIMBALL), soit d'extension de la lésion malgré la désarticulation (BAITZ & KYLE). Un cas bénéficie d'une survie de 8 ans (STEWART & TAYLOR),

TABLEAU RECAPITULATIF DES AMPUTATIONS

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	LOCALISATION	RESULTAT
2	ROGERS	M	34	Fémur	4 ans après b.s., amputation faite vu l'apparition d'une radio-nécrose
4	HARDING & KIMBALL	M	60	Fémur	Mort de choc post-opératoire
5	MARTIN	F	56	Fémur	En vie 3 ans après, pas de récidive
8	BAITZ & KYLE	H	53	Fémur	Mort en 3 mois par extension.
16	STEWART & TAYLOR	H	34	Humérus	8 ans b.s.
21	CHESTERMANN	H	39	Tibia	9 mois b.s.
33	FRUHLING & CHADLI	H	54	Humérus	? non suivi jusqu'au bout

- Généralisation : 0 cas
- Extension malgré l'amputation : 1 cas (14 %)
- Survie supérieure à 5 ans : 1 cas (14 %)
- Décès : 2 cas (28 %).

et de ce fait peut être considéré comme guéri. Les autres cas n'ont pas de survie supérieure à 5 ans et leur pronostic reste réservé, une généralisation étant toujours possible. En effet, TODD cite un cas publié par LUMB où l'amputation ne put empêcher la généralisation 5 ans après.

2) Exérèses et curetages de la lésion

Pour 15 cas de plasmocytomes solitaires autres que vertébraux, nous avons constaté un tiers de généralisation dans un espace de temps allant de 2 mois à 4 ans (5 cas, 33 % des cas). Trois malades de ce groupe sont décédés et dans 2 de ces cas, le décès peut être imputé à la récidive ou à l'extension des lésions. Quatre malades ont bénéficié de plus de 5 ans d'évolution (26 %). Dans le cas de CHRISTOPHERSON & MILLER, évoluant depuis 16 ans, nous avons pu savoir que l'exérèse a été complète. Pour les 3 autres cas, nous n'avons pas de précision quant à l'importance de l'intervention.

II - La radiothérapie isolée, résultats

Nous notons 20 cas où la radiothérapie isolée a été la seule méthode de traitement, la chirurgie se limita à la biopsie de la tumeur dans un but diagnostique. Nous divisons ces cas en deux catégories.

1) Plasmocytomes solitaires ultérieurement généralisés : 7 cas (35 %).

La généralisation est survenue dans une période relativement courte (un mois au minimum). 5 malades (25 %) sont décédés dans une période allant de 4 mois à 3 ans 4 mois depuis la découverte de la lésion à l'état solitaire. Dans un des cas (MANCINI), la lésion secondaire a disparu à la radiothérapie.

TABLEAU RECAPITULATIF DES EXERESES

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	LOCALISATION	EVOLUTION
3	CHARBONNIER & MERMOD	F	62	Fémur	Déc.7 mois après de cachexie, extension
7	SALEM-WENGER	F	69	Fémur	5 ans ½ b.s.
15	SHAW	H	29	Humérus	9 ans b.s.
18	WALLGREEN	F	41	Maxillaire	Déc. 1 an après
20	CHRISTOPHERSON & MILLER	F	29	Mandibule	16 ans.
25	DOR & coll.	H	60	4° côte	Suivi quelques jours
29	MERCIER	F	49	Iliaque	Déc. par récidive 3 ans.
36	STEWART & TAYLOR	H	43	Maxillaire	8 ans b.s.
40	FERRAND & PEGULLO	H	57	Clavicule	8 mois.
54	BREHANT	H	66	Tibia	13 jours.
101	UMBACH & NOETZEL	F	26	Occipital	Déc. en 4 mois. généralisation
105	CUTLER, BUSCHKE, CANTRIL	H	56	Fémur	Déc. 3 ans 4 mois généralisation.
111	JACQUES	F	55	Orbito-malaire	Généralisation 18 mois après.
112	NAYLOR, CHESTER-WILLIAMS	F	63	12° côte G.	Généralisation. Déc. en 4 ans.
117	BLOODGOOD	?	?	Clavicule	Généralisation en 2 mois.

- Généralisation : 5 cas (33 %)
- Décès non dus à la généralisation : 3 cas (20 %)
- Survie supérieure à 5 ans : 4 cas (26 %).

TABLEAU RECAPITULATIF DES CAS TRAITES PAR RADIOTHERAPIE ISOLEE

(BIOPSIE + RADIOTHERAPIE)

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	LOCALISATION	EVOLUTION
6	LUMB & PROSSOR	H	48	Fémur	2 ans b.s.
9	CUTLER, BUSCHKE, CANTRIL	F	39	Iliaque	Déc. 2 ans après de néphrite chronique.
19	CUTLER, BUSCHKE, CANTRIL	H	58	Iliaque	20 mois b.s.
11	LEEDHAM-GREEN	H	41	Pelvis	6 mois, recalcific.
13	GOOTNICK	H	68	Iliaque	Déc.4 ans 6 mois de cancer de la prost.
23	CAPPEL-MATHEY	F	57	Mastoïde	Déc.
26	LIEBMANN-GOLDMANN	H	50	Iliaque	18 mois d'évolution
27	LEEDHAM-GREEN	H	56	Pelvis	2 ans $\frac{1}{2}$, recalcification partielle
31	BAILEY	H	65	Humérus	7 ans b.s. recalcific. partielle.
35	Clin. Chir. B - Strauss (CHADLI)	H	69	Humérus	Déc. en 2 mois.
43	FRUHLING & CHADLI	F	58	Clavicule	2 ans
45	Clin. Chir. A - (CHADLI)	H	73	3° côte	Suivi 2 ans.
55	PAUL & POHLE	H	59	Sternum	4 mois.
99	DESGREZ & coll.	F	65	Sternum	Déc. 8 mois par généralisation.
101	NAYLOR & CHESTER-WILLIAMS	H	28	Tibia	Généralisation en moins d'un an.
106	MANCINI	F	19 mois	Fémur	2° foyer crânien 7 mois apr.disparaissant à la radiothér.
107	NAYLOR, CHESTER-WILLIAMS	H	41	Fémur	Déc. 4 mois, généralisé.
109	Clin.Chir.A-Strauss (CHADLI)	H	60	aile iliaque	Déc.1 an 6 m. généralisation.
113	CHADLI	H	59	12° côte	Déc. 2 ans, général.
116	CUTLER,BUSCHKE CANTRIL	F	38	Pariétal	Déc. 3 ans 4 mois. Généralisation.

Additif au tableau précédent

- Généralisation	:	7 cas (35 %)
- Recalcification	:	3 cas (15 %)
- Survie supérieure à 5 ans	:	1 cas (5 %)
- Décès non dus à la généralisation	:	4 cas (20 %).

---

2) Plasmocytomes restés solitaires :
13 cas (65 %).

On trouve 4 décès (20 %) à l'intérieur de cette catégorie, 2 dans des circonstances inconnues et 2 par affection indépendante du plasmocytome solitaire. Dans 3 cas, la recalcification de la lésion a été signalée. Un cas a bénéficié de 7 ans d'évolution avec recalcification des lésions, ces éléments étant en faveur d'une influence bénéfique de la thérapeutique.

III - L'association chirurgie-radiothérapie
Résultats

Dans ces cas, la chirurgie a été suivie de radiothérapie. Nous avons relevé 15 cas traités ainsi.

1) Groupe des plasmocytomes solitaires
ultérieurement généralisés.

Nous avons trouvé 3 cas qui ont évolué vers la généralisation (20 % des cas). Deux de ces cas se sont généralisés tardivement après

TABLEAU DES CAS TRAITES PAR L'ASSOCIATION
DE LA CHIRURGIE ET DE LA RADIOTHERAPIE

N°	AUTEURS	LOCALISATION	TRAITEMENT	EVOLUTION
2	ROGERS	Fémur	Curetage,radium amputation	4 ans b.s.
8	BAITZ & KYLE	Fémur	Amputation, 750 R + 600 R	Déc.en 3 mois d'extens.région.
12	GOOTNICK	Iliaque	5200 R	4 ans 3 mois, radionécrose tête fémorale
14	IZARN & coll.	Cotyle	Exérèse,radium 2750 R	7 mois b.s. Baisee gamma G pathologiques
17	MORETTI	Humérus	Exérèse,téléco-baltothér. 6000 R	1 an b.s.
22	CHRISTOPHERSON & MILLER	Tibia	Curetage,2500R	12 ans b.s.
32	PASTERNACK & WAUGHT	Humérus	Résection, radiothérapie	8 ans b.s.
37	FRUHLING & CHADLI	Maxillaire supérieur	Résection, radium	4 ans 2 mois
39	STRICKER (CHADLI)	Maxillaire supérieur	Résect.radium radiothérapie	Déc.2 mois apr. asphyx.par réc.
47	TAVERNIER & LECLERC	Omoplate	Exérèse, 12 600 R	Récid.loc.2 ans apr.stoppée par radiothérapie.
50	GESCHICKTER	Fémur	Curet.radio-thérapie	Déc. en quelques mois.
51	MATHIAS	Pariétal	Radiothér. puis exérèse	18 mois,pas de nouveau foyer.
98	KING	Fémur	1500 R	Général.4 ans après.
104	MAC FEE	Fémur	Curetage, radiothérapie	6 ans ½,récid. en L3 stoppée par la radioth. anémie progress.
115	CUTLER, BUSCHKE, CANTRIL	Humérus	Curetage, radiothérapie	Déc.généralisé 2 ans après.

Additif au tableau précédent

- Généralisation	:	3 cas	(20 %)
- Décès, le plasmocytome restant solitaire	:	3 cas	(20 %)
- Radio-nécrose	:	2 cas	(13,3 %)
- Survie supérieure à 5 ans	:	2 cas	(13,3 %)

---

quelques années. Chez un de ces malades, la localisation secondaire a été stoppée par la radiothérapie mais une anémie progressive est apparue (MAC FEE).

2) Groupe des plasmocytomes
restés solitaires.

Trois décès (20 %) sont survenus dans cette catégorie, l'un par extension régionale des lésions et l'autre par extension locale, entraînant l'asphyxie du malade. Dans 2 cas (13,3 %), une récidive locale a été stoppée par la radiothérapie. Dans 2 cas (13,3 %), des accidents de radio-nécrose sont apparus en cours de traitement. Enfin, deux malades bénéficient d'une évolution supérieure à 5 ans (13,3 %) : 8 ans pour un cas de PASTERNACK & WAUGHT, 12 ans pour un cas de CHRISTOPHERSON & MILLER.

F) COMMENTAIRES GENERAUX CONCERNANT LA VALEUR DES DIFFERENTS MOYENS DE TRAITEMENT

Il est difficile d'apprécier pour les cas dont nous avons eu connaissance, la valeur de ces différentes méthodes de traitement car bien souvent nous manquons de recul et en particulier pour les cas ayant fait l'objet de la radiothérapie seule. D'autre part, nous connaissons la grande

différence de malignité des cas de plasmocytomes solitaires ce qui ne facilite pas l'appréciation de la valeur de la thérapeutique. Cependant, la longueur de l'évolution reste le meilleur critère d'appréciation. En fait, seule une vérification anatomopathologique des lésions permettrait de connaître l'efficacité de la thérapeutique.

En ce qui concerne la généralisation, 25 % des cas traités par la chirurgie seule se sont ultérieurement généralisés tandis que 35 % des cas traités par la radiothérapie seule se sont transformés en myélomes plasmocytaires multiples, enfin 20 % des cas traités par l'association de ces deux méthodes sont devenus des maladies de Kahler typiques.

Du point de vue de la longueur de l'évolution, 3 cas traités par la chirurgie seule ont dépassé les 8 ans d'évolution (15 %) et 5 cas ont eu une évolution supérieure à 5 ans. Pour les cas traités par radiothérapie, seul un cas a dépassé les 5 ans (5 %). Pour les cas traités par chirurgie et radiothérapie, 2 cas ont dépassé les 5 ans d'évolution (13,3 %).

Le pourcentage de bons résultats obtenus par la chirurgie seule incite à penser qu'elle est efficace. Cependant, il nous est difficile de conclure de manière catégorique. En effet, mis à part les amputations, les auteurs n'indiquent pas toujours l'importance de la résection. L'exérèse, pour être satisfaisante, doit être aussi large que possible, le simple curetage de la lésion ne saurait réaliser l'éradication de toutes les cellules tumorales. C'est pourquoi, nous croyons que certains cas doivent leur longue évolution autant à leur malignité réduite qu'au curetage (cas de SHAW et cas de STEWART & TAYLOR). Au contraire, lorsque nous avons pu savoir que l'exérèse était assez large pour extirper toute la tumeur nous n'émettons aucune réserve quant à la valeur curative de l'acte thérapeutique.

La radiothérapie isolée ou combinée à la chirurgie n'a pas dans notre série une efficacité supérieure à la chirurgie seule sur le plan

statistique. Cependant, nous ferons remarquer que nous avons eu connaissance d'une forte proportion de cas historiques ayant bénéficié de la chirurgie et que nous manquons de recul pour bien des cas analysés où cette méthode thérapeutique a été employée. Nous n'avons pas eu malheureusement de publication récente suffisamment détaillée pour que l'on puisse dresser le tableau des cas récemment traités par la radiothérapie : nous sommes donc obligés d'utiliser les données quantitatives que les auteurs ont publié.

GOOTNICK publia un tableau concernant l'évolution de 43 cas de myélomes solitaires traités par irradiation. 18 cas ont bénéficié de plus de 5 ans d'évolution ; dans 10 cas, les malades étaient encore en vie lors de la publication (41 % des cas dépassant 5 ans dont 23 % en vie). 4 cas ont dépassé 9 ans d'évolution dont un malade encore en vie au moment de la publication (9 % des cas). Dans 29 cas (67 %) des cas, la recalcification de la lésion a été notée.

TODD, dans sa statistique personnelle, récente, a constaté 44 % de survie du plasmocytome solitaire de l'os après 5 ans lorsque la radiothérapie a été utilisée.

Nous pensons que ces travaux prouvent d'une manière certaine l'efficacité de la radiothérapie sur le plan thérapeutique et son net avantage sur la chirurgie seule. TODD a démontré que la valeur de la dose tumeur (dose en rads) est le facteur le plus important dans la radiothérapie du sarcome plasmocytaire solitaire. Au-dessus de 3.000 rads, la persistance ou la récidive de la tumeur a été évitée. Nous donnons le détail du tableau de TODD, établissant la relation directe entre la dose-tumeur et l'effet du traitement.

DOSE EN RADS	REGRESSION LOCALE	PERSISTANCE OU RECIDIVE POST - THERAPEUTIQUE
2.500	5 cas	6 cas
2.500-3.000	5 cas	1 cas
3.000	8 cas	0 cas

Ces constatations établissent la radiosensibilité certaine du plasmocytome solitaire de l'os. L'efficacité de la thérapeutique se jugera à long terme sur la longueur de l'évolution et à court terme sur la suppression des signes cliniques, sur l'obtention de la recalcification et la disparition des signes biologiques s'ils existaient auparavant.

En définitive, nous estimons que la chirurgie, nécessaire au diagnostic histologique de l'affection doit dépasser le stade explorateur, le chirurgien devant réaliser la résection la plus complète possible de la tumeur. Le traitement cependant ne doit plus s'arrêter au stade chirurgical pur, la radiothérapie est toujours nécessaire en vue d'obtenir une guérison éventuelle de la tumeur. La chirurgie permet d'extirper le maximum de la lésion et il n'est pas exclu que ce faisant elle détermine une plus grande efficacité des radiations. En cas de récidive, d'extension ou d'essaimage, la radiothérapie est à renouveler, elle agit avec assez d'efficacité pour allonger la survie du malade, surtout si les lésions secondaires sont peu nombreuses.

En conclusion, le traitement du plasmocytome solitaire de l'os est à notre avis surtout chirurgical et radiothérapique. Vu le bonne radiosensibilité de la tumeur, la radiothérapie isolée à dose convenable supérieure à 3.000 rads, donne également de bons résultats. L'effet du traitement sera suivi par la pratique d'examens radiologiques, biologiques et hématolo-

giques répétés. La disparition des signes cliniques, la recalcification de la lésion, la disparition des signes biologiques éventuels et la longueur de l'évolution sont les critères d'efficacité thérapeutique.

CHAPITRE XIII

LES PLASMOCYTOMES SOLITAIRES VERTEBRAUX

Nous nous intéressons à cette localisation pour plusieurs raisons. D'une part, notre observation nous amène à la comparer aux autres cas de plasmocytomes du rachis ; d'autre part, ces derniers ont une symptomatologie clinique et radiologique riche et ils posent des problèmes thérapeutiques particuliers.

A) FREQUENCE DES PLASMOCYTOMES SOLITAIRES VERTEBRAUX PARMI LES PLASMOCYTOMES SOLITAIRES DES OS

Nous avons pu mettre en évidence dans le chapitre consacré à l'anatomie pathologique que c'est la localisation la plus fréquente des plasmocytomes solitaires. Nous avons noté dans notre série un nombre de 53 cas, dont 22 certainement solitaires, 20 cas publiés comme solitaires mais n'ayant pas fait l'objet d'investigations suffisamment approfondies pour qu'on puisse les accepter comme tels sans réserves, enfin, 11 plasmocytomes solitaires ultérieurement généralisés.

Nous rappellerons que la fréquence des plasmocytomes solitaires vertébraux est estimée à 28 % de l'ensemble des plasmocytomes solitaires selon les auteurs, en particulier GOOTNICK et CHRISTOPHERSON & MILLER qui disposent d'une statistique assez riche. Selon le sexe, la répartition de 41 hommes (77 %) pour 12 femmes (23 %), ne s'écarte pas de celle du plasmocytome solitaire en général.

Selon l'âge, la moyenne se situe à 50,7 ans, les écarts extrêmes entre 28 ans et 73 ans. La tranche d'âge où l'on rencontre le plus de cas est celle qui va de 50 à 60 ans (19 cas, soit 33 %). Cette distribution correspond à celle du plasmocytome solitaire en général.

B) PARTICULARITES ANATOMIQUES DU PLASMOCYTOME SOLITAIRE VERTEBRAL

Nous avons constaté la prépondérance des plasmocytomes solitaires du rachis dorsal. Nous donnons dans un tableau l'énumération de ces différentes localisations.

SEGMENT RACHIDIEN	NOMBRE DE CAS	%
Segment dorsal	22	43
Rachis dorso-lombaire	11	21,5
Rachis cervical	9	17
Rachis lombaire	5	9
Sacrum	5	9

REPARTITION DES PLASMOCYTOMES VERTEBRAUX SOLITAIRES SUIVANT LES SEGMENTS RACHIDIENS

Localisation intravertébrale et extension

1) Localisation intravertébrale

Dans la plupart des cas au moment du diagnostic, l'extension lésionnelle dans la vertèbre est telle que l'on ne peut pas situer le

point de départ initial de la prolifération. Dans ces cas, l'atteinte prédomine au corps vertébral qui est soit lysé avec respect de ses contours ce qui est relativement rare, soit plus ou moins aplati en galette, soit effondré de manière cunéiforme ou effondré latéralement. PAILLAS, LEGRE, SERRATRICE ET PAYAN ont noté dans les cas diagnostiqués précocément la localisation initiale prépondérante à la portion intermédiaire vertébrale du processus tumoral. Ainsi sur 9 cas, ils constatent 1 cas localisé à l'arc postérieur, 3 cas localisés au corps vertébral et 5 cas localisés à la portion intermédiaire.

2) L'altération de la structure de l'os par la tumeur

L'aspect macroscopique et histologique de la lésion est le même que pour les autres atteintes plasmocytaires solitaires des os. L'envahissement vertébral se fait d'abord sans modification du contour osseux, le tissu mou myélomateux se substitue au tissu spongieux. Cette lyse s'accentue ultérieurement, réalisant l'aspect radiologique de la vertèbre transparente. Par la suite, le contour vertébral peut apparaître comme bordé de deuil tandis que le corps vertébral s'effondre progressivement soit vers l'avant réalisant l'aspect cunéiforme, soit en totalité réalisant l'aspect de la vertèbre en galette.

Plus rarement, l'os est soufflé, la corticale amincie parfois rompue, dans ce cas, le tissu myélomateux infiltre les parties molles périphériques. Ces formes correspondent au plasmocytome kystique trabéculaire radiologique. Notre cas se caractérise par son aspect soufflé en particulier au niveau des pièces intermédiaires et de l'arc postérieur dont l'apophyse épineuse était hypertrophiée.

3) Propagation loco-régionale
depuis la localisation initiale

Les plasmocytomes solitaires à localisation initiale à la portion intermédiaire progressent vers le corps vertébral, l'arc postérieur mais surtout vers le canal rachidien où ils entraînent une compression médullaire.

Les plasmocytomes solitaires localisés initialement au corps vertébral se développent vers la partie intermédiaire, dans les pédicules, les apophyses articulaires et les apophyses transverses. Lorsque l'envahissement de la vertèbre est réalisé, il est impossible de retrouver le point de départ de la propagation. A un degré plus avancé, l'extension se fait en verticalité par contiguïté d'une vertèbre à l'autre (cas de CUTLER, BUSCHKE et CANTRIL et le cas de VIHVILIN). La métastatisation peut se faire de vertèbres à vertèbres (cas de TAVERNIER et LECLERC). En horizontalité la lésion progresse vers le canal rachidien et lorsque la corticale est rompue elle va dans les espaces épiduraux. Elle peut rompre la corticale en avant et réaliser des coulées paravertébrales comme les abcès du mal de Pott (cas de SPEHLER, rapporté par FRUHLING & CHADLI).

C) SYMPTOMATOLOGIE GENERALE DES
PLASMOCYTOMES SOLITAIRES DU RACHIS

1) Signes algiques du début

Ce sont des signes de douleur vertébrale. Il s'agit d'une douleur localisée à une vertèbre ou d'une douleur plus vague de localisation moins précise, souvent sourde, caractérisée par une sensation de pesanteur dorso-lombaire. Elle est attribuée à la lyse osseuse. Elle est réveillée par la toux et les mouvements du segment rachidien en cause

l'accentuent. Souvent un traumatisme relativement violent vient révéler la lésion et c'est dans les suites de ce traumatisme que les douleurs s'installent. Il en est ainsi pour 14 observations sur 16 de la thèse de PERSON. Ces algies sont souvent trompeuses et peuvent rétrocèder au repos.

Il peut y avoir survenue de douleurs vertébrales intenses, de lumbago aigu lorsque la lésion siège en région dorso-lombaire. Ces douleurs violentes se produisent en particulier à la suite d'un effort intense portant sur le rachis. Nous avons noté à deux reprises dans l'observation du malade du Professeur A.JUNG, l'existence de lumbagos aigus.

Selon GESCHICKTER et COPELAND, cité par PAILLAS, ces signes algiques de début s'intègrent dans une évolution symptomatologique qu'ils ont divisée en plusieurs phases :

1) Phase de douleurs rhumatoïdes,
2) Phase de douleurs atroces souvent déclenchées par un effort intempestif,
3) Phase de rétrocession et d'amélioration,
4) Nouvelle phase douloureuse et période paraplégique.

2) Signes neurologiques

Ils succèdent aux signes de la phase algique locale.

1 - Le syndrome lésionnel.

Il est fait de signes subjectifs, de douleurs radiculaires partant de la région vertébrale atteinte et irradiant en ceinture de manière plus ou moins symétrique. Il peut y avoir abolition des réflexes ostéo-tendineux suivant l'étage occupé par la lésion, en cas de lésion cervicale (cas d'UMBACH & NOETZEL) ou lombaire.

2 - Le syndrome sous-lésionnel.

Il est dû à la compression médullaire lente dont les signes objectifs se distinguent en troubles moteurs, en troubles des réflexes, en troubles de la sensibilité et en troubles sphinctériens. Suivant le degré de l'atteinte, il s'agit de paraparésie spasmodique qui évolue vers la paraplégie spasmodique. On rencontre moins fréquemment une paraplégie flasque ou flasco-spasmodique qui succède tardivement à la phase de paraplégie spastique en cas de compression médullaire ou qui apparaît plus précocément sous forme d'un syndrome de la queue de cheval. Il existe de rares cas de paraplégie d'apparition brutale sous la forme de paraplégie flasque qui est due à une compression médullaire rapidement constituée. Cela se produisit dans le cas rapporté par BREMER atteignant en D8 et D9 un homme de 46 ans. La paraplégie survint brutalement après une chute du sujet.

3) Examen clinique du sujet atteint de plasmocytomes vertébral

1 - Examen de la colonne vertébrale.

Le plus souvent l'aspect de la colonne est normal, parfois on peut observer des troubles de la statique vertébrale : cyphose, gibbosité voire spondylolisthésis selon PAILLAS et ses collaborateurs. La mobilité de la colonne vertébrale est réduite au niveau du segment atteint, il s'agit d'une raideur avec contracture paravertébrale nette en flexion-extension, inclinaisons et rotations. Le segment rachidien est déplacé d'une pièce, les mouvements déclenchent de la douleur ou augmentent la douleur préexistante. La palpation montre l'existence d'un point douloureux fixe ou une apophyse épineuse hypertrophiée, ces deux signes peuvent être associés.

2 - Examen neurologique.

Cet examen permet d'apprécier l'importance des troubles neurologiques et de les classer en signes lésionnels ou sous-lésionnels. La paraparésie est souvent précédée chronologiquement d'un syndrome radiculaire lésionnel fait de douleurs radiculaires et d'abolition des réflexes voire de troubles moteurs.

Le syndrome sous-lésionnel :

- La paraparésie spastique. Les troubles moteurs sont discrets, caractérisés par une prédominance de la raideur sur la paralysie. Ils siègent surtout aux muscles extenseurs des membres inférieurs. Souvent ces troubles moteurs sont absents.

Les troubles du tonus consistent en hypertonie non plastique. Les réflexes ostéo-tendineux sont vifs, polycinétiques, le signe de Babinski bilatéral atteste l'atteinte pyramidale. Les troubles de la sensibilité sont plus fréquents dans le domaine de la sensibilité superficielle que dans celui de la sensibilité profonde, il s'agit d'une hypoesthésie à tous les modes et à niveau supérieur net.

- La paraplégie spasmodique. Les troubles moteurs sont nets. Lorsque la marche est possible, le patient présente la classique démarche de gallinacé. Les réflexes de défense témoignent de l'automatisme médullaire. Les troubles de la sensibilité sont souvent plus accentués à cette période.

-La paraplégie flasco-spasmodique. Elle est flasque, totale, l'hypotonie est complète, les réflexes ostéo-tendineux sont abolis. Le signe de Babinski subsiste comme seul signe de spasticité. Les phénomènes de défense ont disparu, les troubles sphinctériens s'aggravent. Nous sommes à la phase finale du point de vue neurologique.

D) LES SIGNES RADIOLOGIQUES DES PLASMOCYTOMES SOLITAIRES VERTEBRAUX

Nous retrouvons les deux grandes formes radiologiques du plasmocytome solitaire de l'os, la forme ostéolytique pure et la forme kystique trabéculaire.

I - Forme ostéolytique

1) L'atteinte lacunaire isolée

Cette forme radiologique correspond à l'image de géode à l'emporte-pièce de la maladie de Kahler. Elle est rare, nous l'avons rencontré dans le cas de HURTER rapporté par CHADLI sous forme d'une lyse cavitaire d'une apophyse transverse de C5. Ce cas devait se généraliser par la suite.

2) Déminéralisation sans modification de la morphologie

Cet aspect a notamment été décrit par TAVERNIER et LECLERC dans un de leur cas.

3) La vertèbre borgne

Cette lésion radiologique est due à la lyse d'un pédicule vertébral par la tumeur (cas de RITZ-MEYER et cas de MOREL).

4) Les tassements vertébraux

A un degré plus avancé se produisent les aspects radiologiques suivants : l'effondrement global de tout le corps vertébral donnant l'aspect en galette, le tassement latéral si la lyse prédomine d'un côté

du cors vertébral, l'effondrement antérieur réalisant la vertèbre cunéiforme. Les aspects les plus fréquemment rencontrés sont ceux de la vertèbre en galette et de la vertèbre cunéiforme encore que cette dernière image est moins fréquente que la précédente. Classiquement, le disque intervertébral est intact mais c'est en fait inconstant, le disque intervértébral est détruit dans les formes envahissant par contiguïté les vertèbres voisines. Il existe dans certains cas des ombres en fuseau pseudo-pottiques dues aux coulées néoplasiques décollant le surtout ligamentaire (cas de SPEHLER rapporté par CHADLI).

II - La forme kystique trabéculaire

Elle se caractérise par le fait que presque toute la vertèbre peut être envahie sans modification de ses dimensions du moins dans le sens de la réduction. Dans ces cas, les apophyses transverses et épineuses peuvent être hypertrophiées, soufflées comme nous avons pu le constater dans le cas de notre Maître le Professeur A.JUNG. Ultérieurement, le tassement vertébral finit par se reproduire avec toutefois aspect soufflé de la corticale qui élargit en quelque sorte la vertèbre aplatie.

III - Les formes sans signes radiologiques

PERSON relate 7 cas sur 16 de plasmocytomes solitaires du rachis où l'examen radiologique est muet. Seule la ponction lombaire et la découverte d'un blocage à la manoeuvre de Queckensted-Stookey et la confirmation de ce blocage par la myélographie ont pu mettre en évidence l'existence d'une lésion. L'intervention amena la découverte dans ces 7 cas de plasmocytomes extra-duraux. Il s'agit donc de plasmocytomes extra-médullaires. Dans certains cas de plasmocytomes solitaires des vertèbres les examens standard ne permettent pas d'objectiver la lésion et le recours aux tomographies est nécessaire (cas de DE RACKER). Dans ce dernier cas, les

deux premières vertèbres cervicales étaient touchées et les clichés standard non centrés ne montraient pas la lésion qui fut trouvée aux tomographies qui objectivèrent une fracture pathologique de l'apophyse odontoïde de C2. Dans d'autres cas, la tumeur se révèle précocément par la clinique sans qu'il y ait à ce moment de signes radiologiques (cas de BUSSER et LICHTENBERGER) ou elle est masquée radiologiquement par une autre maladie osseuse (cas d'UMBACH & NOETZEL avec syndrome de Klippel-Feil).

IV - Rapports entre les signes radiologiques et les signes cliniques

Nous avons noté les cas où nous avons pu obtenir des renseignements cliniques suffisants associés à la description radiologique des lésions. Pour 16 cas d'affaissement du corps vertébral, nous avons noté 12 cas de paraplégie dont 2 de paraplégie flasque. Les quatre autres malades présentaient des lombalgies (2 cas), un syndrome radiculaire et une paraparésie.

Pour 5 cas de lyse limitée sans modifications morphologiques, du corps vertébral, nous avons constaté un cas de lombalgies, deux cas de douleurs thoraciques, un cas de paraparésie et un cas de paraplégie, dans ce dernier cas observé par HARTEMANN et ses collaborateurs, le plasmocytome solitaire comprimait la moelle à l'intervention. Dans deux cas à aspect radiologique de tumeur à myéloplaxes, on notait de la paraparésie des membres inférieurs mais dans un de ces cas le corps vertébral était aplati et étalé en horizontalité (cas de RUSSO).

Il y a donc correspondance entre la symptomatologie clinique et radiologique dans l'ensemble. Dans presque tous les cas où l'altération radiologique était importante (effondrement du corps vertébral), il y avait une compression médullaire. Dans certains cas il n'y a pas de correspondance

entre les signes cliniques et l'importance de l'altération radiographique, il s'agit des plasmocytomes de la partie intermédiaire de la vertèbre qui ont tendance à évoluer assez rapidement vers le canal rachidien. Ces constatations nous permettent de penser que la compression médullaire est due soit au développement propre de la tumeur, soit à la modification de l'architecture vertébrale par effondrement du corps vertébral et ces deux facteurs sont souvent réunis.

E) INTERET DE LA PONCTION LOMBAIRE ET DE LA MYELOGRAPHIE

La ponction lombaire permet par la manoeuvre de Queckensted-Stookey de mettre en évidence la compression médullaire. La myélographie montre le blocage du liquide de contraste au niveau de la lésion et le contour inférieur de celle-ci si le blocage est complet. Cet examen indique le niveau de la tumeur et permet de ce fait de connaître le niveau précis d'intervention.

F) LES SIGNES BIOLOGIQUES

Ce sont les mêmes que ceux du plasmocytome solitaire en général. Nous citerons quelques exemples. Le premier cas de plasmocytome solitaire de la colonne vertébrale avec signes biologiques a été publié par LUMB. Il s'agissait d'un plasmocytome solitaire du sacrum chez un homme de 72 ans caractérisé par l'existence d'une protéinurie de Bence-Jones qui permit le diagnostic du vivant du malade. Celui-ci mourut d'urémie réalisée par un blocage tubulaire rénal par les paraprotéines pathologiques. L'un des cas de PEYTON s'accompagnait de protéinurie de Bence-Jones mais se généralisa en trois ans. HAGELSTAM publia un cas de plasmocytome solitaire de D6 chez

une femme de 39 ans avec augmentation des bêta et gamma globulines à l'électrophorèse et qui s'étendit à D5 au courant de la 5° année d'évolution. La radiothérapie faite secondairement amena la diminution des bêta et des gamma globulines presque jusqu'à la normale. L'un des cas d'UMBACH et NOETZEL s'accompagnait d'augmentation des gamma globulines à 26,47 %. Dans l'observation de BOECKER et KNEDEL concernant un plasmocytome solitaire de D10 et s'accompagnant d'augmentation des gamma 1 - gamma 2 globulines, le diagnostic a été porté grâce à ce signe biologique. Le cas publié, par HARTEMANN, LEPOIRE, LARCAU, PIERSON présente une augmentation transitoire des gamma globulines qui redevinrent normales par la suite. Le cas de notre maître le Professeur A.JUNG se caractérise par l'existence d'une paraglobulinémie gamma quantitativement peu élevée mise en évidence dans la zone gamma lente. Nous pensons que ces cas de plasmocytomes vertébraux avec modifications biologiques prouvent qu'une tumeur solitaire peut sécréter des paraglobulines, cette sécrétion survenant cependant dans un nombre limité d'observations. L'apparition d'une paraglobulinémie dans un plasmocytome solitaire du rachis jusque là sans signes biologiques incite le praticien à redouter la généralisation comme ce fut le cas dans une des observations de PAILLAS et de ses collaborateurs et dans la publication de RITZ-MEYER. La diminution de la paraglobulinémie est un signe qui prouve l'efficacité du traitement utilisé.

G) FORMES CLINIQUES SUIVANT LA LOCALISATION

Le plasmocytome solitaire vertébral donne des signes neurologiques correspondant à sa localisation rachidienne. C'est pourquoi nous étudierons les différentes formes topographiques.

I - Le plasmocytome cervical

Les observations concernant cette localisation sont relativement rares. Nous n'en connaissons que trois détaillées dont deux localisées à

l'axis (WILLIS et DE RACKER). Au début le tableau clinique est fait de douleurs cervicales. Dans le cas de DE RACKER, le malade présentait une douleur de C2 fixe avec torticolis droit, les mouvements de rotation étaient bloqués. Si l'évolution est relativement lente, il se constitue un syndrome lésionnel et un syndrome sous-lésionnel. Le syndrome lésionnel consiste en douleurs radiculaires, cervico-brachialgies irradiant dans le membre supérieur suivant la racine atteinte, pouvant s'accompagner de diminution de la force musculaire des membres supérieurs, de diminution ou d'abolition des réflexes ostéo-tendineux correspondants. Du point de vue de la sensibilité, il existe des paresthésies, de l'hypoesthésie, voire de l'anesthésie, dans le domaine cervico-brachial. De l'amyotrophie peut être constatée. Nous n'avons pas noté dans les cas de WILLIS et de DE RACKER l'existence de névralgies occipitales d'ARNOLD et de syndrome lésionnel net, par contre, nous avons trouvé les éléments de ce syndrome dans l'une des observations d'UMBACH et de NOETZEL (cas du plasmocytome solitaire vertébral apparu sur un syndrome de Klippel-Feil).

Le syndrome sous-lésionnel débute souvent par une paraplégie qui peut évoluer lentement et longtemps sans que la paralysie semble progresser en hauteur. Il en était ainsi du cas de WILLIS où la paraplégie évolua durant 20 ans. La tétraplégie est le dernier signe à survenir dans l'évolution (WILLIS, UMBACH et NOETZEL), elle est d'installation très rapide et suivie à brève échéance de décès. Dans le cas de DE RACKER, la fin fut encore plus brutale, provoquée par une fracture pathologique de l'apophyse odontoïde qui se compliqua rapidement d'accidents bulbaires mortels.

II - Le plasmocytome des vertèbres thoraciques

Il n'a rien de particulier du point de vue symptomatologique sauf que le syndrome lésionnel se caractérise par des radiculalgies thoraciques intercostales. La paraparésie ou la paraplégie surviennent souvent avant que le diagnostic de la lésion soit porté.

III - Le plasmocytome dorso-lombaire

Il est fréquent. Du point de vue symptomatologique, il se caractérise par la possibilité d'irradiations en ceinture basse des douleurs radiculaires. Elles peuvent aller vers les membres inférieurs ou dans les organes génitaux dans le testicule par exemple comme cela se produisit dans l'observation de notre maître le Professeur A.JUNG. La paraplégie par compression médullaire lente est banale, on peut toutefois avoir affaire à un syndrome de la queue de cheval à partir de L2.

IV - Le plasmocytome des vertèbres lombaires basses

A ce niveau, nous observons du point de vue neurologique deux types particuliers de signes. Le syndrome lésionnel peut se manifester sous la forme d'une sciatique le plus souvent bilatérale et atypique (cas de BUSSER et LICHTENBERGER). Le syndrome sous-lésionnel tardif est constitué par une paraplégie flasque due à un syndrome de la queue de cheval.

V - Les plasmocytomes du sacrum

Ces cas sont relativement rares. DECOULX et RAZEMON rapportent l'observation d'un de ces plasmocytomes. Le malade présentait une sciatique bilatérale prédominant du côté droit avec signe de Lasègue. La tumeur était accessible au toucher rectal, se présentant comme une saillie arrondie à la face antérieure de l'os. Un lavement baryté montra le refoulement du colon sigmoïde par la tumeur.

H) LE DIAGNOSTIC DU PLASMOCYTOME SOLITAIRE VERTEBRAL

Nous serons relativement bref. Le diagnostic de cette localisation pose les mêmes problèmes que le plasmocytome solitaire en général, mis à part quelques nuances. En gros, la forme ostéolytique pure fait discuter le

cancer secondaire des os dans la plupart des cas. Le diagnostic est établi lors de l'intervention exploratrice dans cette éventualité. Le diagnostic différentiel le plus difficile dans cette forme peut être celui du mal de Pott. Classiquement, le plasmocytome solitaire respecte le disque intervertébral à l'inverse du mal de Pott. En fait, cette règle connaît des exceptions surtout dans les cas de plasmocytomes vertébraux accompagnés de grosse destruction du corps vertébral ou d'extension de la lésion. Ainsi, parmi les quatre observations de RISKO, trois ont été diagnostiquées comme mal de Pott et traitées comme tel. Seule l'intervention permit d'établir le diagnostic exact. Le cas de SPEHLER, localisé à D3, réalisait une lésion radiologique de la taille d'une tête de foetus et présentait également une ombre paravertébrale en fuseau analogue à un abcès pottique. Comme le malade avait des BK dans les urines, l'affection fut traitée comme un mal de Pott et l'autopsie révéla qu'il s'agissait, en fait, d'un plasmocytome vertébral. Dans tous ces cas le plasmocytome risque de ne pas être diagnostiqué, si le praticien essaye de traiter ce qu'il prend pour un mal de Pott uniquement par des tuberculostatiques.

La forme kystique trabéculaire peut faire discuter deux diagnostics, celui d'angiome vertébral mais dans cette affection les travées sont grossièrement verticales et surtout celui de tumeur à myéloplaxes du rachis encore qu'elles soient rares à ce niveau. La biopsie permet de faire la différence. Nous pensons cependant que l'image trabéculaire doit faire penser plus facilement au plasmocytome solitaire que l'image ostéolytique.

Lorsque les signes biologiques existent (cas de BOECKER et KNEDEL et cas de LUMB et PROSSOR), le diagnostic peut être posé avant l'examen histologique mais il y a intérêt à le confirmer par l'histiologie, la sécrétion de paraglobuline pouvant être due à une lésion autre que plasmocytaire. Dans la mesure où l'apophyse épineuse est lésée la ponction osseuse permet de faire l'économie d'une intervention à but purement explorateu

Nous ne citerons que rapidement les formes sans signes radiologiques. Nous les envisageons comme extra-osseuses et de ce fait nous ne les détaillerons pas. Nous les avons cependant signalées dans le tableau récapitulatif. Ces formes se manifestent par un syndrome de compression médullaire lente confirmé par le blocage du liquide céphalo-rachidien lors de la manoeuvre de Queckensted-Stookey et par la myélographie. L'intervention seule permet le diagnostic exact de la tumeur épidurale plasmocytaire. Il n'y a pas de grosse différence évolutive selon PERSON entre ces plasmocytomes extra-osseux et les plasmocytomes osseux. Nous terminons ce paragraphe réservé au diagnostic de l'affection en insistant sur la nécessité de poser le diagnostic histologique, même s'il y a des signes biologiques.

I) LE TRAITEMENT DU PLASMOCYTOME SOLITAIRE VERTEBRAL

Nous rappelons que le plasmocytome solitaire passe obligatoirement par un stade chirurgical pour arriver au diagnostic. Nous envisagerons ici les différentes modalités thérapeutiques.

I - Cas non traités

Pour 53 cas de plasmocytomes solitaires vertébraux nous avons noté 5 cas où les auteurs précisent qu'aucun traitement n'a été effectué. Nous n'avons pu préciser la cause de l'abstention thérapeutique que dans 4 cas. Le cas de WILLIS n'a été diagnostiqué qu'après la mort du malade qui présentait une paraplégie spastique depuis 20 ans. Seule l'aggravation des signes moteurs amena le malade à consulter en période terminale. Le cas de SPEHLER a été pris pour un mal de Pott et traité comme tel médicalement. Le diagnostic fut établi à l'autopsie. Les cas publiés par UMBACH et NOETZEL et par BREMER n'ont pas fait l'objet d'un traitement car ils présen-

tèrent des paraplégies d'installation rapide qui emportèrent les patients en quelques jours, les diagnostics ne purent être établis qu'à l'autopsie. Les cas non traités sont dues à deux causes, les diagnostics erronés d'une part, les évolutions foudroyantes vers la mort par complications neurologiques d'autre part, cette rapidité de l'évolution empêche l'institution de la thérapeutique appropriée à temps.

II - La chirurgie

(I) Modalités d'intervention

Nous avons pu obtenir des renseignements en ce qui concerne la modalité opératoire dans 45 cas. Dans 21 cas, la laminectomie a été pratiquée avec ou sans exérèse. Dans un cas il y a eu costo-vertébrotomie. Dans 5 cas, une greffe a été entreprise. Dans les autres cas, les auteurs indiquent qu'il y a eu résection partielle (6 fois), exérèse (11 fois), curetage (10 fois), voire simple biopsie (12 fois). Dans 9 cas, par manque d'informations précises, l'intervention aurait été limitée à la simple biopsie. Dans les deux cas de DENKER et BROCK et de PAUL et POHLE, la biopsie a été complétée par la radiothérapie tandis que dans 2 cas de BAYRD et HECK la biopsie est mentionnée sans indication de traitement.

(II) Résultats

L'analyse des résultats n'est pas simple, à cause de l'association fréquente de la radiothérapie au traitement chirurgical. C'est pourquoi, nous ne nous prononcerons que sur les cas où le traitement chirurgical seul a été utilisé. Nous envisagerons le résultat sous deux aspects : d'une part la persistance de l'unicité de la lésion après traitement, d'autre part l'effet du traitement sur les complications neurologiques.

1) Traitement chirurgical isolé et unicité de la lésion. - Nous avons trouvé 14 cas de plasmocytomes solitaires du rachis auxquels un traitement purement chirurgical a été appliqué (exclusion faite des cas où la biopsie seule a été mentionnée).

Dans 9 cas, les auteurs précisaient qu'il s'agissait d'une laminectomie associée à un curetage ou à une exérèse. Dans un cas, il s'agissait d'une costo-vertébrotomie. Dans six cas, la greffe vertébrale a été pratiquée. Dans un cas de plasmocytome solitaire du sacrum publié par DECOULX et RAZEMON, les auteurs ont dû se contenter d'un curetage avec biopsie.

- a) Décès, le plasmocytome restant solitaire. - Trois malades se trouvèrent dans ce cas. Deux de ces patients sont morts en période post-opératoire, le malade de WALTHARD directement après l'intervention et l'un des malades de RISKO 13 jours après l'intervention par embolie pulmonaire. Enfin, le malade d'UMBACH et NOETZEL présentant un syndrome de Klippel-Feil mourut tétraplégique en insuffisance cardiaque deux mois et demi après l'intervention.

- b) Cas généralisés. - Nous avons noté deux cas qui se sont généralisés malgré l'exérèse, le cas de JACOX KAHN et un cas de PAUL et POHLE.

- c) Cas encore solitaires au moment de la publication. - Les 9 autres malades sont encore en vie, seules deux publications font état d'une durée d'observation longue. Le malade de VOIGT bénéficie de cinq ans d'évolution tandis que celui de VIHVILIN atteint 11 ans d'évolution. Des curetages répétés ont été pratiqués chez ce malade car les lésions progressèrent de D7 à D11.

PLASMOCYTOMES VERTEBRAUX SOLITAIRES TRAITES PAR LA CHIRURGIE SEULE

N°	AUTEURS	LOCALISATION	TRAITEMENT	EFFETS SUR LA LESION ET LES SIGNES NEUROLOGIQUES
56	RISKO & coll.	D 11 - L 1	Costo-vertébrotomie + greffe	Déc. 13° jour post-opératoire de collapsus
57	RISKO & coll.	D 11	Laminectom.Exérèse Greffe	2 ans ½ b.s. Diminution de la paraplégie.
65	HARTEMANN & coll.	D 3	Laminect.Exérèse	10 mois b.s. ↘ légère de la paraplégie.
70	UMBACH & NOETZEL	D3-D4 Thorax	Laminectomie	Refus de l'intervention thoracique
73	WALTHARD	C7-D1	Laminect.Curetage	Déc. post-opératoire
75	UMBACH & NOETZEL	C4-C7	Résect.arcs postér. C5 - C7	Déc. 2 mois ½ apr.intervention d'asystolie,tétraplég.en fin d'évolution
82	VIHVILIN	D7	Curetages répétés	11 ans d'évolution mais extension de D7 à D11.
84	RISKO & Coll.	D5	Laminectomie curetage	3 ans ↘ de la paraplégie,radiculite subsistant comme séquelle.
85	VOIGT	D 10	Laminect.Exérèse	5 ans ↘ de la paraplégie.
87	BOHLER	L2	Laminectomie Exérèse,Greffe	2 ans, amélioration de la radiculite
88	RISKO & coll.	D 12	Laminect.Exérèse	3 ans, aggravation de la paraplég.
91	Clin.Chir. B (CHADLI)	L 5	Laminectomie décompressive	1 mois d'évolution
122	PAUL & POHLE	C2 - C4	Résect.partielle	19 mois après : généralisation
124	JACOX, KAHN	L3	Curetage	Généralisation

- Généralisation 2 cas (14 %)
- Décès, le plasmocytome restant solitaire 3 cas (21 %)
- Récidive ou extension locale 3 cas (21 %)
- Survie supérieure à 5 ans 2 cas (14 %)

- 9 cas de paraplégie signalée par les auteurs :
  Décès 3 cas (33 %)
  Amélioration nette 4 cas (44 %)
  Amélioration transitoire 1 cas (11 %)
  Aggravation 2 cas (22 %)

Commentaires

Nous manquons de recul pour la plupart des cas publiés. Le cas de VOIGT ne bénéficie que de 5 ans d'évolution, a été opéré à deux reprises et n'est pas à l'abri d'une généralisation ultérieure. Le malade de VIHVILIN a une longue survie mais la tumeur a progressé régulièrement et les curetages répétés n'ont pas stoppé l'évolution de la lésion. Il nous semble que le traitement chirurgical seul ne pouvant réaliser l'éradication complète de la tumeur vertébrale, ne peut empêcher ni l'extension locorégionale ni la généralisation ultérieure.

2) Le traitement chirurgical isolé, ses effets sur les complications neurologiques. - Nous avons à notre connaissance 9 cas de paraplégie où le traitement chirurgical seul a été utilisé et dont nous connaissons les résultats. Parmi ces 9 malades, trois sont décédés. Le cas d'UMBACH et NOETZEL greffé sur un syndrome de Klippel-Feil fut traité par résection des arcs postérieurs de C5 à C7 et par extension continue, cependant, la compression médullaire s'aggrava d'autant plus qu'un hématome se constitua, accentuant le bombement réalisé par la tumeur dans le canal rachidien. Dans un des cas de RISKO et de ses collaborateurs, il y a eu amélioration transitoire de la paraplégie qui s'aggrava par la suite malgré la laminectomie décompressive associée à l'exérèse mais l'évolution de la paraplégie durait depuis deux ans. Un des malades d'UMBACH et NOETZEL ne peut être suivi assez longtemps, le malade atteint de paraparésie refusa une nouvelle intervention. Les autres cas ont été suivis d'amélioration nette de la paraplégie. L'intervention permit de constater la reprise des pulsations normales de la duremère et dans les suites les signes de paraplégie régressèrent. Il s'agissait des cas d'HARTEMANN, LEPOIRE, LARCAN et PIERSON, de VOIGT et de deux cas de RISKO. Dans l'un des cas de RISKO, l'amélioration fut telle que la paraplégie régressa totalement, il ne restait plus qu'une radiculite intercostale comme séquelle.

Nous pensons que, mis à part les cas où l'évolution est d'emblée grave et s'achève par le décès du malade, il y a des cas de paraplégie que l'intervention a indéniablement améliorée. Si le pronostic vital est réservé et que le traitement chirurgical ne suffit pas à empêcher l'extension de la lésion, l'intervention a une excellente indication lorsqu'il s'agit de lever l'obstacle comprimant la moelle.

3) La greffe vertébrale. - La greffe vertébrale a été utilisée à six reprises par les auteurs avec ou sans radiothérapie. Dans les deux cas de compression médullaire, l'effet a été variable : un décès pour l'un des cas de RISKO par embolie pulmonaire et l'amélioration pour un autre cas du même auteur. Dans trois autres cas, la greffe vertébrale a été pratiquée avant qu'il y ait un syndrome de compression médullaire net. Nous pensons, avec BOHLER qui utilisa le premier la méthode, que la greffe est surtout un moyen préventif en vue d'assurer une meilleure stabilité du corps vertébral, et d'éviter une compression médullaire par affaissement du corps vertébral. Toutefois, cette méthode thérapeutique ne peut empêcher la production de compression médullaire par envahissement direct du canal rachidien par les tissus tumoraux qui ont perforé l'os. Cette restriction faite, il n'est pas interdit de penser qu'une pratique plus fréquente de cette méthode de traitement empêcherait ou retarderait l'apparition d'une compression médullaire par destruction vertébrale. Les autres moyens purement orthopédiques de contention tels l'extension du rachis et le port du corset sont utiles. Le malade traité par VOIGT en a bénéficié. Cet auteur déclarant que la thérapeutique active chirurgicale et orthopédique permet de redresser des situations très sombres.

III - La radiothérapie

Nous envisagerons les cas qui ont été traités par radiothérapie, soit exclusivement, la biopsie n'ayant servi qu'au diagnostic, soit en

association avec une chirurgie à tendance curative. Nous rappellerons que la dose-tumeur doit être supérieure à 3000 rads administrables par roetgenthérapie ou par télécobaltothérapie sur une période totale de traitement de 15 jours à 3 semaines. Cette dose est renouvelable en cas de récidive ou d'extension.

Nous avons eu connaissance de 23 cas où la radiothérapie a été utilisée. Dans 20 cas, il s'agissait de roentgenthérapie et dans 3 cas il s'agissait de télécobaltothérapie. Dans 16 cas, nous n'avons pas pu connaître la dose utilisée. Dans les autres cas, la dose a été exprimée en Roentgen et non en rads.

Nous analyserons les résultats sous deux points de vue. D'une part, l'effet de la radiothérapie sur la lésion dans la mesure où cet effet a été constaté cliniquement et radiologiquement. D'autre part, nous considérerons l'effet de la radiothérapie sur les compressions médullaires lentes. A cet effet, nous préciserons le type de traitement chirurgical associé.

1) Effet de la radiothérapie sur la lésion

Pour 23 malades traités par la radiothérapie, dont 5 traités par la radiothérapie seule, nous avons constaté les résultats suivants :

- 5 cas de généralisation, dont 2 cas survenus après radiothérapie seule. Un des cas traités par association chirurgie-radiothérapie survit depuis 8 ans, un an avant la publication la lésion secondaire vertébrale a été traitée avec succès par la radiothérapie (TAVERNIER et LECLERC).
- 4 cas de récidive locale ou d'extension aux vertèbres voisines, 2 de ces cas ont vu la récidive et l'extension locale stoppées par la radiothérapie (cas de PAILLAS, LEGRE, SERRATRICE et PAYAN, cas de HAGELSTAM), tous ces 4 cas ont été traités par l'association chirurgie-radiothérapie.

- 4 cas de recalcification ont été relatés par les auteurs, l'un de ces cas a été traité par radiothérapie seule.
- 3 cas de décès, la lésion étant restée apparemment solitaire pour deux de ces cas et l'étant restée effectivement pour le 3° cas (BUSSER et LICHTENBERGER). Deux de ces cas ont fait l'objet de l'association chirurgie-radiothérapie, 1 cas a été traité par radiothérapie seule.
- 14 cas de survie allant de 1 mois à 13 ans parmi lesquels on constate l'existence de 2 cas traités par la radiothérapie seule.
- 5 cas d'évolution prolongée tous traités par association chirurgie-radiothérapie. L'un de ces malades décèda après 10 ans d'évolution (BUSSER et LICHTENBERGER), par extension des lésions et de la paraplégie. L'un des malades a une durée de survie de 6 ans (HAGELSTAM) avec extension lésionnelle qui a été traitée par radiothérapie lors de la 5° année d'évolution et qui a disparu après son emploi, la radiothérapie n'avait pas été utilisée initialement. L'autre malade bénéficie de 10 ans d'évolution mais les lésions s'étendent aux vertèbres voisines. CUTLER, BUSCHKE et CANTRIL qui ont publié son observation estiment que la lésion n'a pas réagi à la radiothérapie, toutefois ces auteurs n'ayant pas indiqué de dose, on peut se demander si la tumeur a été suffisamment irradiée. MOREL rapporte une observation de plasmocytome solitaire de D12 suivi durant 9 ans sans qu'apparaisse de signes radiologiques, hématologiques et biologiques de généralisation. La dernière observation de ce groupe est publiée par PAILLAS, LEGRE, SERRATRICE et PAYAN, le malade bénéficie de 13 ans d'évolution, une extension locale due à une récidive a été traitée avec succès par la radiothérapie durant la 6° année. Les auteurs considèrent leur malade comme guéri.

2) Effets de la radiothérapie
sur les complications neurologiques

Pour 9 cas présentant un syndrome de paraplégie où l'évolution a été suivie, on constate les résultats suivants : l'évolution du syndrome

PLASMOCYTOMES VERTEBRAUX SOLITAIRES TRAITES PAR LA RADIOTHERAPIE ASSOCIEE OU NON A LA CHIRURGIE

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	LOCALISATION	TRAITEMENT	EFFETS SUR LA LESION ET LES SIGNES NEUROLOGIQUES
58	CUTLER & Coll.	H	52	L2	Radiothér.Opération de stabilis.	10 ans, extension aux vertèbres voisines.
60	RUSSO	F	36	L1	Laminect.Exérèse 1800 Rads	10 mois d'évolution, recalcification, ↘ de la paraparésie.
59	MOREL	H	54	D 12	Laminect.Exérèse 2900 Rads	9 ans. Paraplégie mais séquelles persistantes
61	PAILLAS & coll.	F	42	D 11	Laminect.Exérèse 2 x 7500 R	13 ans en b.s.Récidive la 5°année anéantie ↘ paraplég.Marche normale
62	BUSSER, LICHTENBERGER	F	52	L3	Laminect.Curet. Radiothérapie	Déc. la 10° année d'extension, ↗ de la paraplégie.
63	ZIEGLER	H	31	D12	Biopsie,Greffe, Télécobaltothér.	10 mois b.s.
64	JUNG	H	62	L2	Laminect.Curet. Greffe, 4200 R.	2 ans d'évolution, régression du syndrome de la queue de cheval.
66	BOECKER, KNEDEL	H	69	D10	Radiothérapie 4000 R.	1 an b.s. soudure D9-D11, Régression de la paraplégie.
67	IZARN & Coll.	H	?	D7	Exérèse.3500 R.	2 ans b.s. Lésion radiol.inchangée
72	HAGELSTAM	F	39	D6	Laminect.Exérèse Radiothérapie	6 ans, la 5° année lésion de D5 anéantie par la radiothérapie, ↘ de la paraplégie
78	WRIGHT	H	31	D8	Curetage Radiothérapie	1 an d'évolution, signes cliniques ?
79	CABOT	H	71	D8	Curetage Radiothérapie	1 mois d'évolution, signes cliniques ?
80	DENKER,BROCK	H	48	D4	Radiothérapie	10 mois, signes cliniques ?
81	JARRE	H	56	D7	Résect.partiel. radiothérapie	Déc. de lésions cardiaques 10 mois après signes cliniques.
83	PAUL & POHLE	F	54	D1 - D2	Résect.partiel. radiothérapie	8 mois d'évolution, signes cliniques : évolution ?
90	Clin. Chir.B (CHADLI)	H	65	L5	Biopsie, radiothérapie	Déc. après 3 ans 4 mois, Evolution clinique ?
92	ROSSELET & coll.	H	55	C5 - C7	Résect.partiel. radiothérapie	4 ans d'évolution, la 3° année récidive, évolution clinique ?

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	LOCALISATION	TRAITEMENT	EFFETS SUR LA LESION ET LES SIGNES NEUROLOGIQUES
118	PEYTON	H	49	D 6	Laminect.Résect. Radiothérapie	Généralisation la 3° année. Déc. la 4° année
119	PAUL & POHLE	H	39	D10	Radiothérapie	Généralisation
120	PAILLAS & coll.	F	41	D7	Laminect.Curet. Radiothérapie	5° année généralisation, ↘transitoire de la paraplégie.
123	BRAUN	H	65	C7	Laminectomie Radiothérapie	Généralisation en 2 ans ½,↘transitoire de la paraplégie.
125	TAVERNIER & LECLERC	H	62	D12 - L1	Laminectomie radiothérapie	8 ans, 2 ans après intervent.extension à L4, stoppée par radiothérap.
126	NAYLOR & CHESTER-WILLIAMS	H	36	Sacrum	Radiothérapie	Généralisation la 6° année.

Nombre de cas traités par la radiothérapie seule ..5 cas

Résultats : 1 décès (20 %), 2 généralisations(40 %), 1 cas de recalcification (20 %), 1 cas d'amélioration de la paraplégie (20 %), 1 cas d'évolution supérieure à 5 ans (20 %).

Nombre de cas traités par l'association chirurgie-radiothérapie 18 cas

Résultats : 3 généralisations (16 %), 2 décès (11 %), 4 récidives locales (22 %), 4 recalcifications (22 %), 5 évolutions supérieures à 5 ans (27,5 %).

Paraplégie, nombre de cas traités par l'association chirurgie-radiothérapie 8 cas

Résultats : 4 diminutionsde la paraplégie (50 %), 3 améliorations transitoires (37,5 %), 1 aggravation (12,5 %).

a été défavorable dans un cas (BUSSER et LICHTENBERGER), elle n'a été transitoirement favorable que dans 2 cas généralisés. Dans un autre cas, métastatisé, elle était favorable au moment de la publication (TAVERNIER et LECLERC). Pour les 5 autres cas, dont l'un traité par radiothérapie seule, l'évolution était nettement favorable au moment de la publication.

IV - Commentaires généraux concernant l'efficacité des méthodes thérapeutiques

Comme peu de cas n'ont été traités par radiothérapie isolée, il nous est difficile de comparer cette méthode du point de vue du résultat à la chirurgie isolée ou à l'association de la chirurgie et de la radiothérapie. En effet, nous avons relevé deux cas de généralisation et un décès, le plasmocytome étant resté solitaire pour deux cas en vie mais nous manquons de recul en ce qui concerne ces cas. C'est pourquoi, nous limiterons notre comparaison à la chirurgie seule et l'association chirurgie-radiothérapie.

1) Le nombre de généralisations

Pour la chirurgie seule, deux cas de généralisation sur 14 cas ont été publiés, ce qui réalise un pourcentage approximatif de 15 % de généralisation. Pour l'association chirurgie-radiothérapie, 3 cas de généralisation sur 18 cas ont été rapportés, ce qui donne le pourcentage analogue de 15 %. Il semble y avoir dans notre série autant de cas de généralisation publiés quelle que soit la méthode de traitement utilisée.

2) Le nombre de décès, le plasmocytome restant apparemment ou effectivement solitaire

Trois malades sur 14 traités par la chirurgie seule sont décédés soit 21 % contre trois malades sur 18 traités par l'association de la

chirurgie et de la radiothérapie, soit un pourcentage de 15 %. Il faut noter qu'il y a deux décès post-opératoires là où la chirurgie a été employée seule alors qu'il y en a pas eu dans le cas du traitement par association. C'est pourquoi, nous ne considérons pas vraiment la différence comme significative.

3) Le nombre de cas de récidive
ou d'extension locale du processus tumoral

Avec la chirurgie seule, 3 récidives ou extensions locales se sont produites sur 14 cas, réalisant un pourcentage de 21 % tandis qu'en associant la radiothérapie à la chirurgie, 4 cas sur 18 ont présenté la même évolution, soit un pourcentage de 22 %.

4) Le nombre de cas de recalcification
de la lésion rapportés par les auteurs

Aucun cas de recalcification locale n'a été mentionné par les auteurs qui n'ont utilisé que la chirurgie seule tandis que 4 cas de recalcification sur 18 cas ont été rapportés lorsque la radiothérapie a été employée soit un pourcentage de 22 % concernant cette série. L'avantage de la radiothérapie associée à la chirurgie est très net sur l'emploi de la chirurgie seule. Cette particularité prouve une meilleure action de la radiothérapie lorsqu'il s'agit de faire régresser la lésion.

5) Le nombre de cas à longue évolution

Avec la chirurgie seule, 2 cas seulement sur 14 ont bénéficié d'une survie prolongée (14 %) tandis qu'avec la radiothérapie associée à la chirurgie, le nombre de cas est de 5 cas sur 18, soit 27,5 %. L'avantage est encore à la radiothérapie. Le cas de VIHVILIN traité par curetages répétés n'est pas guéri vu que la tumeur s'est étendue de D7 à D11.

Le cas publié par PAILLAS, LEGRE, SERRATRICE et PAYAN ayant 13 ans d'évolution sans signes actuels peut être considéré jusqu'à nouvel ordre comme guéri. Il en est probablement de même pour le cas ayant fait l'objet de la thèse de MOREL. Tous ces deux cas ont été traités par la radiothérapie succèdant à un premier temps chirurgical.

6) La régression ou l'aggravation de la paraplégie

Pour les cas traités uniquement par la chirurgie nous avons noté les trois types d'évolution suivants : régression de la paraplégie au moment de la publication : 4 cas sur 9 cas (45 %), régression transitoire : 1 cas sur 9 cas (11 %), aggravation de la paraplégie : 2 cas sur 9 cas (22 %). Le traitement par radiothérapie associée à la chirurgie a donné les résultats suivants : amélioration au moment de la publication : 4 cas sur 8 (50 %) ; amélioration transitoire : 3 cas sur 8 (37,5 %), aggravation : 1 cas sur 8 (12,5 %). L'avantage de la radiothérapie associée est d'augmenter le nombre de régressions transitoires et surtout de diminuer le nombre d'aggravations de la compression médullaire.

En conclusion, nous pensons avoir prouvé malgré une série de cas relativement peu récents pour la plupart d'entre eux, qu'il y a un net avantage à utiliser la radiothérapie associée à la chirurgie dans le traitement du plasmocytome vertébral. Elle permet une survie plus confortable, plus longue en empêchant l'extension lésionnelle et dans deux cas nous a fait parler de guérison sous réserve d'informations ultérieures.

La chirurgie est à notre avis nécessaire au traitement du plasmocytome vertébral. L'association de la chirurgie et de la radiothérapie nous semble appropriée au traitement de cette tumeur. Si la radiothérapie permet de stériliser la lésion dans certains cas, la chirurgie préalable réalisant la résection la plus large possible de la tumeur favorise

l'action ultérieure des radiations. En plus de son effet purement curateur, la chirurgie a un effet thérapeutique net sur les complications neurologiques. La laminectomie décompressive ou la résection de l'arc postérieur atteint ont souvent amené une régression nette et relativement rapide de la paraplégie par compression médullaire. La chirurgie a en outre un rôle préventif, elle empêche la compression médullaire par collapsus du corps vertébral grâce à la mise en place de greffes vertébrales (BOHLER et RISKO et ses coll.). Nous pensons que ces méthodes chirurgicales de traitement sont justifiées et que le plasmocytome solitaire vertébral bénéficie incontestablement d'une thérapeutique chirurgicale active, qui, selon VOIGT, a permis souvent de redresser des situations apparemment désespérées. L'association de l'act chirurgical et de la radiothérapie a fait bénéficier certains malades de survie tout aussi longue que pour les plasmocytomes solitaires autres que vertébraux et a permis une vie normale à des sujets qui seraient restés grabataires si un traitement judicieux n'avait été fait.

En résumé, le plasmocytome solitaire vertébral se caractèrise par sa symptomatologie neurologique. La lésion est trop souvent diagnostiquée au stade de compression médullaire. Le diagnostic de la tumeur est toujours histologique. L'intervention chirurgicale en plus de sa visée curative a un rôle préventif par la greffe vertébrale ou un rôle curatif par laminectomie décompressive en ce qui concerne la compression médullaire.

CHAPITRE XIV

TABLEAUX RECAPITULATIFS DES CAS DE PLASMOCYTOMES SOLITAIRES

Signification des abréviations et sigles employés

↗	Augmentation
↘	Diminution
b.s.	bonne santé
s.p.	sans particularité
r. à s.	rien à signaler
tbc	tuberculose
D	Droit
G	Gauche
MI	Membre inférieur
TR	Toucher rectal
R	Roentgen
VS	Vitesse de sédimentation
PBJ	Protéinurie de Bence-Jones
coll.	collaborateurs
(CHADLI)	Cas rapportés et analysés dans la thèse de (CHADLI). (n° 18 de la bibliographie).
∅	absence de ...
+	positive.

Sommaire

Tableau I - Plasmocytomes solitaires vrais.

" II - "Plasmocytomes solitaires" dont l'unicité de la lésion est incertaine.

" III - Plasmocytomes vertébraux solitaires vrais.

" IV - "Plasmocytomes vertébraux solitaires" dont l'unicité de la lésion est incertaine.

" V - Plasmocytomes effectivement solitaires au moment du diagnostic et ultérieurement généralisés (y compris les plasmocytomes solitaires vertébraux vrais ultérieurement généralisés).

" VI - "Plasmocytomes solitaires" ultérieurement généralisés.

" VII - "Plasmocytomes vertébraux solitaires" ultérieurement généralisés.

" VIII - Plasmocytomes solitaires rachidiens extra-médullaires.

" IX - Maladie de Kahler à évolution exceptionnellement longue.

Principes de la classification

Nous avons appelé "plasmocytomes solitaires vrais", les plasmocytomes où les examens (examen radiologique du squelette en entier et examen de la cytologie médullaire) ont prouvé que la lésion est isolée. Nous y avons ajouté les cas où l'examen radiologique de tout le squelette a été pratiqué sans que l'on sache si des examens de la moelle osseuse ont été faits : ce sont en principe des cas "historiques", datant de l'époque où on ne connaissait pas encore l'importance de la ponction médullaire pour prouver la non-dissémination. Il s'agit donc surtout des cas que LUMB & PROSSOR ont retenu comme dignes d'être appelés plasmocytomes solitaires. Nous avons ajouté évidemment à ce groupe les cas reconnus comme solitaires à l'autopsie. A nos yeux, cette classification est assez large. Pour être rigoureux, on ne trouverait en tout que 29 cas de plasmocytomes solitaires vrais parmi les 48 cas que nous avons classé comme tels. Ces cas ont fait l'objet soit de l'autopsie soit des examens radiologiques et hématologiques complets. Ce sont les cas n° 1, 3, 4, 7, 9, 14, 17, 18, 20 et 23 pour les plasmocytomes solitaires osseux non vertébraux, et les cas n° 56, 57, 59, 61, 62, 63, 64, 65, 66, 67, 68, 69, 70, 71, 73, 74, 75, 76 et 77. Parmi ces 29 cas on compte 19 plasmocytomes vertébraux solitaires.

Nous avons appelés "plasmocytomes solitaires dont l'unicité de la lésion est incertaine", tous les cas où les examens ont été incomplets, en particulier où le bilan radiologique du squelette n'a été que partiel. Nous avons rangé dans cette catégorie tous les cas où nous n'avons pu obtenir de précisions suffisantes concernant les examens complémentaires nécessaires au diagnostic de "plasmocytome solitaire vrai".

I - PLASMOCYTOMES SOLITAIRES VRAIS

(Examens complémentaires le prouvant)

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	TYPE RADIOLOGIQUE BILAN RADIOLOG.	BIOLOGIE	ANA.PATH. HEMATOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
1	ZDANSKY	F	64	1/3 Supér. Fémur		Ostéolytique Bilan négatif		Diagnostic histologique		Déc. 1 seul foyer à l'autops.
2	ROGERS	H	34	Fémur	Fracture pathologique. Tumeur	Kystique trabéculaire. Bilan négatif.	Ø de P.B.J.	Diagnostic histologique	Curetage, radium radio-nécrose amputation	4 ans après b.s.
3	CHARBONNIER, MERMOD, RUTISHAUSER	F	62	1/3 supér. Fémur	Fracture spontanée	Ostéolytique		Diagnostic histologique	Curetage	Déc. 7 mois apr. solitaire à l'autopsie.
4	HARDING KIMBALL	H	60	1/3 supér. fémur	Fracture spontanée	Kystique trabéculaire		Diagnostic histologique	Désarticulation.	Déc. choc post-opératoire 1 an $\frac{1}{2}$ apr. début, solitaire à l'autops.
5	MARTIN	F	56	Col fémur	Fracture spontanée	Aspect kystique, bilan négatif	Ø de P.B.J.	Diagnostic histologique	Désarticulation.	En vie 3 ans apr. Ø de récidive
6	LUMB & PROSSOR	H	48	Grand trochanter	Douleur, tumeur.	Aspect ostéolytique. Bilan négatif	Ø de P.B.J. globulines sp	Diagnostic histologique	Biopsie, radiothérapie 3000 rads.	En vie 2 ans après.
7	SALEM-WENGER	F	69	Fémur	Fracture spontanée	Ostéolyse, bilan négatif	Ø de P.B.J. ↗alpha2 et gamma G. (inflammatoire)	Diagnostic histologique. PS sp.	Exérèse, ostéosynthèse, clou de Kuntscher.	5 ans $\frac{1}{2}$ apr. b.s.
8	BAITZ & KYLE	H	53	Fémur	Ostéomyélite chron. depuis 40 ans. Douleurs fracture spont.	Image d'ostéomyélite. Bilan négatif	Ø de PBJ. Electrophorèse normale	Diagn. histolog. découverte opératoire tumeur 20/15/15 cm.	Désarticulation radiothérapie : 1750 R + 600 R	Décès en 3 mois Ø d'autopsie

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	TYPE RADIOLOGIQUE BILAN RADIOLOG.	BIOLOGIE	ANA.PATH. HEMATOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
9	CUTLER, BUSCHKE, CANTRIL	F	39	Iliaque	Douleur, tumeur	Kystique trabéculaire. Bilan négatif	PBJ + au début	Diagnostic histologique	Biopsie, radiothérapie.	Déc. 2 ans apr. de néphrite chron. Solitaire à l'autopsie
10	CUTLER, BUSCHKE, CANTRIL	H	58	Iliaque	Douleurs	Ostéolytique. Bilan négatif	Ø de PBJ	Diagnostic histologique	Biopsie, radiothérapie	20 mois après en b.s.
11	LEEDHAM, GREEN	H	41	Pelvis		Bilan négatif	Ø de PBJ	Diagnostic histologique	Biopsie, radiothérapie	6 mois après b.s. Recalcification
12	GOOTNICK	H	48	Iliaque	Douleur, boiterie	Kystique trabéculaire. Bilan négatif	Ø de PBJ	Diagnostic histologique	Biopsie, curetage, radiothérapie 5200 R	4 ans 3 mois apr. radionécrose tête fémur. Pas de récidive.
13	GOOTNICK	H	68	Iliaque	Douleur, tumeur, boiterie.	Kystique trabéculaire. Bilan négatif.	Ø de PBJ	Diagnostic histologique	Biopsie, radiothérapie 28000 R.	Déc. 4 ans 11 mois apr. de carcinome prostatique.
14	IZARN & coll.	H	?	Cotyle G.	Douleur, boiterie.	Ostéolytique. Bilan négatif.	Ø de PBJ. ↑des Gamma G en zone rapide (15 %).	Diagnostic histologique. PS : sp.	Curetage, radiothérapie 2750 R + 4 millicuries	7 mois b.s. Recalcificat. Disparition de la paraglobuline.
15	SHAW	H	29	Humérus	Fracture	Kystique trabéculaire. Bilan négatif.	Ø de PBJ.	Diagnostic histologique. Gdes, ptes cellules.	Curetage, greffe.	9 ans apr. b.s. (Communication de SHAW à CUTLER).
16	STEWART & TAYLOR	H	34	Humérus	Fracture spontanée	Bilan négatif	Ø de PBJ	Diagnostic histologique	Amputation.	8 ans après b.s.
17	MORETTI	H	10	Humérus	Tumeur	Ostéolyse. Bilan négatif	Ø de PBJ. Electroph. sp.	Diagnostic histol. PS:sp	Exérèse, télécobaltoth. 6000 R.	1 an

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	TYPE RADIOLOGIQUE BILAN RADIOLOG.	BIOLOGIE	ANA.PATH. HEMATOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
18	WALLGREEN	F	41	Maxillaire		Bilan négatif	PBJ +	Diagnostic histologique	Résection	Déc. apr. 1 an Solitaire à l'autopsie.
19	HOWART	H	31	Maxillaire	Tumeur	Ostéolyse. Bilan négatif	∅ de PBJ. Electrophorèse sp.	Diagnostic histologique	Biopsie, radiothérapie.	?
20	CHRISTOPHERSON, MILLER	F	29	Mandibule	Tumeur, des mvts.	Ostéolyse. Bilan négatif	∅ de PBJ.	Diagnostic histologique. PS : sp.	Excision.	16 ans b.s. dernier bilan RX : sp.
21	CHESTERMAN	H	39	Tibia	Fracture spontanée	Ostéolyse. Fracture. Bilan négatif	∅ de PBJ.	Diagnostic histologique	Amputation.	9 mois b.s.
22	CHRISTOPHERSON, MILLER.	F	25	Tibia	Douleurs, tumeur.	Kystique trabéculaire. Bilan négatif.	∅ de PBJ.	Diagnostic histologique.	Curetage, radiothérapie 2500 R	12 ans b.s. Dernier bilan sp.
23	CAPPEL-MATHEY	F	57	Mastoïde				Diagnostic histologique.	Intervention radium.	Déc. : solitaire à l'autopsie.
24	KAUFMAN	F	14	Crâne		Bilan négatif	∅ de PBJ.	Diagn.histol.		
25	DOR & coll.	H	60	4° côte G.	tumeur	Kystique trabéculaire. Bilan négatif.	↑ gamma G : 24 %	Diagnostic histologique 11 cm de long.	Excision, plastie thoracique.	Suites simples.

II - "PLASMOCYTOMES SOLITAIRES" DONT L'UNICITE DE LA LESION EST INCERTAINE

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	TYPE RADIOLOGIQUE BILAN RADIOLOG.	BIOLOGIE	ANA.PATH. HEMATOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
26	LIEBMANN, GOLDMANN	H	50	Iliaque			Ø de PBJ.	Diagnostic histologique	Biopsie, radiothérapie.	18 mois après b.s.
27	LEEDHAM, GREEN	H	56	Pelvis			Ø de PBJ.	Diagnostic histologique	Biopsie, radiothérapie	2 ans ½ après b.s. Recalcificat.part.
28	GONZALES	F	36	Pelvis				Diagnostic histologique		Déc. 7 semaines apr. par Hémorrh.cérébr.
29	MERCIER	F	49	Iliaque			Ø de PBJ.	Diagnostic histologique	Excision	Récidive. Déc. 3 ans après.
30	MERCIER	F	49	Iliaque			Ø de PBJ.	Diagnostic histologique	Biopsie, traitement ?	Déc. rapide.
31	BAILEY	H	65	Humérus			Ø de PBJ.	Diagnostic histologique	Biopsie, radiothérapie	7 ans après b.s. Recalcification.
32	PASTERNACK, WAUGHT	H	46	Humérus			Ø de PBJ.	Diagnostic histologique	Résection,radiothérapie pour récidive	8 ans b.s. Guérison de la récidive.
33	FRUHLING & CHADLI	H	54	Humérus	Fracture spontanée			Diagnostic histologique Gdes cellules	Désarticulation de l'épaule	Non suivi jusqu'au bout.
34	FRUHLING & CHADLI	H	79	Humérus	Fracture spontanée			Gdes cellules		Non suivi jusqu'au bout.
35	Chir. B STRAUSS (CHADLI)	H	69	Humérus	Fracture spontanée	Fracture pathologique		Gdes cellules polymorphes	Biopsie, radiothérapie	Déc. 2 mois après Pas d'autopsie cit.
36	STEWART & TAYLOR	H	43	Maxillaire				Diagnostic histologique	Curetage	8 ans après en b.s.

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	TYPE RADIOLOGIQUE BILAN RADIOLOG.	BIOLOGIE	ANA.PATH. HEMATOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
37	FRUHLING & CHADLI	H	65	Maxillaire supérieur	Douleurs			Petites cellules	Résection, radium	4 ans 2 mois d'évolution connue.
38	BARTHELME (CHADLI)	F	58	Maxillaire	Tumeur après extract.dent.			Petites cellules	Exérèse	?
39	STRICKER (CHADLI)	H	40	Maxillaire supérieur	Douleurs tumeur			Diagnostic histologique Petites cell.	Résection, radium, radiothérapie	Déc. 2 ans 2 mois apr. Récidive : asphyxie.Ø d'autopsie
40	FERRAND & PEGULLO	H	57	Clavicule				Diagnostic histologique	Exérèse	8 mois apr. calcification partielle
41	BAYRD & HECK	H	43	Clavicule				Diagnostic histologique	Biopsie, traitement ?	5 ans 6 mois.
42	FRUHLING & CHADLI	F	55	Clavicule	Douleurs, tumeur			Gdes cellules		Non suivie jusqu'au bout
43	FRUHLING & CHADLI	F	58	Clavicule	Douleurs, tumeur taille d'un œuf			Grandes cellulles	Biopsie, radiothérapie	2 ans depuis la biopsie.
44	FRUHLING & CHADLI	H	50	Côte	Tumeur			Gdes cellules à inclusions cristallines	Biopsie	1 an au moment de la biopsie.
45	Chir. A STRAUSS (CHADLI)	H	73	3° côte G.	Tumeur découverte à la radio.	Ostéolyse, radios crâne, colonne seulement : négativ.	Gamma myélome	Gdes cellules PS : 11 % de plasmocytes	Biopsie, radiothérapie	2 ans.
46	MULLER (CHADLI)	H	58	Côte	Tumeur			Grandes cellules	Biopsie	Non suivi jusqu'au bout.
47	TAVERNIER, LECLERC.	H	36	Coracoïde	Douleur, tumeur apr.AT.	Kystique trabécul. volume d'1 orange.		Diagnostic histologique	Exérèse, radiothérapie 12 600 R.	Récidive 2 ans apr. stoppée par radiothérapie.

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	TYPE RADIOLOGIQUE BILAN RADIOLOG.	BIOLOGIE	ANA.PATH. HEMATOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
48	BAYRD & HECK	H	54	Omoplate				Diagnostic histologique	Biopsie, traitement ?	5 ans 6 mois
49	FRUHLING & CHADLI	H	69	Fémur	Fracture spontanée			Taille d'1 petite orange ptes cellules		4 ans
50	GESCHICKTER	F	45	Fémur	Fracture spontanée	Bilan négatif		Diagnostic histologique	Biopsie, curetage, radiothérapie	Déc. en quelques mois
51	MATHIAS	H	65	Pariétal		Ostéolyse		Diagnostic histologique	Biopsie, radiothérapie puis exérèse.	18 mois pas de foyer nouveau.
52	BIRCKEL (CHADLI)	F	72	Crâne	Tumeur			Petites cellules	Biopsie	Non suivi jusqu'au bout.
53	MULLER (CHADLI)	H	43	Os nasal	Tumeur du nez	Bilan négatif	Gamma myélome Ø PBJ. Gamma G : 54g/l	Petites cellules	Biopsie	Discordance entre biologie et radiologie.
54	BREHANT	H	66	Tibia	Douleurs, tumeur.	Kystique trabéculaire	PBJ +	Diagnostic histologique	Curetage, radiothérapie envisagée.	13 jours de suites opératoires
55	PAUL & POHLE	H	59	Sternum			Ø de PBJ	Diagnostic histologique	Biopsie, radiothérapie	4 mois après, pas de récidive.

III - PLASMOCYTOMES VERTEBRAUX SOLITAIRES VRAIS

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	TYPE RADIOLOGIQUE BILAN RADIOLOG.	BIOLOGIE	ANA.PATH. HEMATOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
56	RISKO & coll.	H	60	D 11 - L 1	Paraplégie angiome suspecté	D 12 - L1 fusionnés	Ø de PBJ.	Diagnostic histologique, solitaire à l'autopsie	Costo-vertébrotomie, greffe vertébrale.	Déc. 13 jours post-opératoirement par embolie pulmonaire massive.
57	RISKO & coll.	F	56	D 11	Paraplégie spastique, pris pour un Pott.	Tassement D11 Bilan négatif	Ø de PBJ	Diagnostic histologique, PS : sp.	Laminectomie, Exérèse, greffe, Dégranol 0,001	2 ans ½ amélioration, b.s.
58	CUTLER, BUSCHKE, CANTRIL	H	52	L 2	Douleurs des jambes post-traumatiques.	Kystique trabéculaire. Bilan négatif	Ø de PBJ	Diagnostic histologique	Biopsie, radiothérapie sans effet. Op. de stabilisat.	En vie 10 ans apr. mais extension aux vertèbres voisines.
59	MOREL	H	54	D 12	Paraplégie spastique	Tassement de D12, perte du pédicule vertébral. Bloc. D12 à la myélographie. Bilan négatif.	Ø de PBJ.	Diagnostic histologique. PS : sp.	Laminectomie D 11-D 12, Exérèse, radiothérapie 2 900 R.	9 ans, régression de la paraplégie mais avec séquelles.
60	RUSSO	F	36	L 1	Paraplégie, suspicion de tumeur à myéloplaxes.	Kystique trabéculaire, Tassement L 1, bloc en L2 à la myélogr. Bilan Nég.	Ø de PBJ	Diagnostic histologique	Laminectomie, exérèse, radiothérapie (1800 rads) 2 400 R.	10 mois. Recalcification débutante
61	PAILLAS & coll.	F	42	D 11	Paraparésie spasmodique	Kystique trabéculaire. Bilan négatif.	Ø de PBJ Electrophorèse : sp.	Mitoses nombreuses, noyaux bourgeonnant myélogramme, sp.	Laminectomie D11-D12, Exérèse, radiothérapie 2500 R x 2	13 ans b.s. la 7° année. Extension à D12 + 12° côte stoppéepar radiothérapie.

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	TYPE RADIOLOGIQUE BILAN RADIOLOG.	BIOLOGIE	ANA.PATH. HEMATOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
62	BUSSER, LICHTENBERGER	F	52	L 3	Douleurs puis sciatique, paraplégie terminale	Radiographies initiales : sp. puis 2 ans apr. lyse de L3 qui s'effondre.	?	Diagnostic histologique. Peu de mitoses.	Laminectomie L1 à L4, curetage, radiothérapie.	Déc. 10 ans apr. le début clinique. Solitaire à l'autopsie.
63	ZIEGLER	H	31	D 12	Lombalgies	Tassement cunéiforme de D 12. Bilan négatif.	Ø de PBJ. Electrophorèse et immuno-électrophorèse : sp.	Diagnostic histologique. PS : 4,5 % de plasmocytes, biopsie crête iliaque sp.	Biopsie greffe télécobaltothérapie.	10 mois après b.s.
64	Cas du Prof. A.JUNG	H	62	L 2	Douleurs, syndrôme de la queue de cheval	Kystique trabéculaire. Bilan négatif	Gamma paraglobuline lente : 15 %.	Diagnostic histologique, myélogramme : sp. (PS)	Laminectomie, exérèse apophyse épineuse, curetage, greffe, télécobaltoth. 4 200 R.	2 ans, b.s., régression clinique persistance de la tumeur.
65	HARTEMANN & coll.	H	28	D 3	Paraplégie spastique.	Erosion arc postérieur de D 3. Bilan négatif.	VS et gamma globulines ↑ transitoirement (64 %). Ø de PBJ	Diagn.histol. 3,5 % plasmocytes au myélogramme	Laminectomie D3-D4. Exérèse.	10 mois apr. b.s. Electrophorèse à nouveau normale.
66	BOECKER, KNEDEL	H	69	D 10	Paraparésie	Lyse D 10, tassement latéral D. bilan négatif	Ø de PBJ. Gamma 1 Gamma 2 plasmocytome, diagnostic biologique.	Diagnostic histologique. Médullogramme sp.	Ponction D10 , radiothérapie 4 000 R.	3 ans, b.s. soudure antérieure entre D9 et D 11.
67	IZARN & coll.	H	?	D 7	Douleurs radiculaires en ceinture.	Affaissement de D7. Bilan négatif.	Ø de PBJ . Electrophorèse sp.	Diagn.histol. Myélogramme sp.	Exérèse, cobaltothérapie : 3 500 R.	2 ans apr. b.s. Lésion radiologique inchangée.
68	BREMER	H	46	D8 - D9	Paraplégie flasque brutale après chute.	Effondrement D8 - D9	Ø de PBJ.	Diagnostic d'autopsie, myélogramme sp.	Pas de traitement.	Déc. rapide par embolie pulmonaire.

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	TYPE RADIOLOGIQUE BILAN RADIOLOG.	BIOLOGIE	ANA.PATH. HEMATOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
69	UMBACH & NOETZEL	H	54	D 4	Paraplégie brutale.	Affaissement D4	Ø de PBJ.	Diagn. d'autopsie, lésion solitaire.	Pas de traitement.	Déc. 6° jour apr. paraplégie d'encombr.bronchique
70	UMBACH & NOETZEL	H	65	D3-D4 + tumeur thoracique à départ vertébr.	Douleurs thoraciques et paraparésie.	Ostéolyse + tumeur du thorax. Bilan négatif.	Gamma G ↑ : 26,5 %. ↑ Significative ? Ø de PBJ.	Diagnos.Histol. myélogramme sp.	Laminectomie décompressive D2 - D5.	Refus de l'intervention pour la tumeur du thorax.
71	SPEHLER (CHADLI)	H	44	D 9	Douleurs, BK dans urines, traité comme Pott,paraplégie	Tassement D9, fuseau paravertébral, D9 disparaît.		Diagn.d'autopsie, taille : tête foetale, coulées paravertébrales, gdes cellules vacuolaires.	Ø de traitement car pris pour mal de Pott.	Déc. par cachexie après 3 ans 9 mois.
72	HAGELSTAM	F	39	D 6	Douleurs puis paraplégie.	D6 affaissé, bilan négatif.	↑ bêta et gamma globul. transitoire la 5° année. Ø de PBJ.	Diagnostic histologique. Myélogramme sp.	Laminectomie, Exérèse incompl. radiothérapie 5 ans après.	6 ans, la 5° année, extension à D5. Stabilisation par la radiothérapie.
73	WALTHARD	H	55	C7 - D 1	Fracture spontanée. Paraplégie apr.10 mois			Diagn.histol. solitaire à l'autopsie.	Curetage, laminectomie.	Déc. post-opératoire.
74	WILLIS	H	45	C 2	Paraplég.9 mois apr. 1 chancre durée : 20 ans.	Radiographie post-mortem : affaissement complet de C2.		Diagnostic d'autopsie.	Ø de traitement	20 ans de paraplég. tétraplégie flasque brutale. Déc. en 2 jours.
75	UMBACH & NOETZEL	H	51	C4 à C7 sur syndrome de Klippel-Feil	Cervico-brachialgies puis tétraplégie.	Inapparent vu le syndrome de Klippel-Feil.	Ø de PBJ	Diagnostic d'autopsie : lésion solit.	Résect.arcs postér. C5 à C7 pour tétraparés. Le plasmocytome ne put être découvert alors.	Déc. d'insuffisance cardiaque 2 mois ½ après l'intervent.

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	TYPE RADIOLOGIQUE BILAN RADIOLOG.	BIOLOGIE	ANA.PATH. HEMATOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
76	LUMB	H	72	Sacrum	Douleurs	Kystique trabéculaire.	PBJ + diagnostic du plasmocytome	Diagnostic confirmé par autopsie : lésion solit.,blocage des tubes rénaux par la paraprotéine.	Ø de traitement	13 mois. Déc. d'urémie par blocage rénal.
77	DECOULX & RAZEMON	H	55	Sacrum	Lombo-sciatique parétique tumeur au TR.	Kystique trabéculaire. Bilan négatif	Ø de PBJ. ↑ des Gamma G : 29 %.	Diagnostic histologique Myélogram. sp.	Biopsie et curetage.	3 mois. Régression parésie du MID.

IV - "PLASMOCYTOMES VERTEBRAUX SOLITAIRES" DONT L'UNICITE DE LA LESION EST INCERTAINE

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	TYPE RADIOLOGIQUE BILAN RADIOLOG.	BIOLOGIE	ANA.PATH. HEMATOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
78	WRIGHT	H	31	D8			Ø de PBJ.	Diagnostic histologique	Curetage, radiothérapie	1 an b.s.
79	CABOT	H	71	D8				Diagnostic histologique	Curetage, radiothérapie.	1 mois b.s.
80	DENKER,BROCK	H	48	D4			Ø de PBJ.	Diagnostic histologique	Biopsie, radiothérapie.	10 mois après pas de nouveau foyer.
81	VIHVILIN	H	59	D7		Destruction D7		Diagnostic histologique	Curetages répétés	Destruct.progressive D7-D11, en vie 11 ans après.
82	JARRE	H	56	D7			Ø de PBJ.	Diagnostic histologique	Résection partielle, radiothérapie.	Déc. de lésions cardiaques apr. 10 mois.
83	PAUL & POHLE	F	54	D1-D2			Ø de PBJ.	Diagnostic histologique	Résection partielle, radiothérapie.	Ø d'extension 8 mois après.
84	RISKO & coll.	F	56	D5	Paraplégie prise pour tbc	Tassement D5	Ø de PBJ.	Diagnostic histologique	Laminectomie, curetage, Dégranol, Uréthane.	3 ans, il ne reste qu'une radiculite intercostale D.
85	VOIGT	F	35	D10	Paraplégie spastique	Tassement D10 crâne,côtes sp.	Ø de PBJ. Electrophorèse sp.	Diagnostic histologique, myélogramme sp.	Laminectomie, Exérèse.	5 ans, régression de la paraplégie.
86	FRUHLING & CHADLI	H	45	D5-D7	Paraplégie			Gdes cellules		Non suivi jusqu'au bout.
87	BOHLER	H	58	L2	Lombalgie	Tassement L2	Ø de PBJ.	Diagnostic histologique, peu de monstruosités nucléair. et peu de mitoses	Laminectomie, L1-L3, Exérèse, greffe	2 ans, b.s.

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	TYPE RADIOLOGIQUE BILAN RADIOLOG.	BIOLOGIE	ANA.PATH. HEMATOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
88	RISKO & coll.	F	34	D12	Paraplégie pris pour tbc	Tassement cunéiforme de D12		Diagnostic histologique	Laminectomie, exérèse.	Ø d'amélioration de la paraplégie ; 3 ans.
89	BAYRD & HECK	H	38	L5		Crâne, thorax, sp.		Diagnostic histologique	Biopsie, traitement ?	8 ans et 6 mois.
90	Chir. B. (CHADLI)	H	65	L3	Douleurs, paraplégie terminale de la queue de cheval.	Ecrasement L3, arc postérieur détruit.		Diagnostic histologique, ptes cellules Ø d'autopsie.	Biopsie, radiothérapie	Déc. 3 ans 4 mois d'évolution.
91	Chir. B (CHADLI)	H	49	L5	Sciatique, syndrome de la queue de cheval	Pincement L4-L5		Diagnostic histologique, gdes cellules	Laminectomie décompressive.	1 mois
92	ROSSELET & coll.	H	55	C5-C7				Diagnostic histologique	Résection partielle, radiothérapie	3 ans après récidive, 4 ans.
93	DE RACKER	H	73	C1-C2	Torticolis D	Fracture de l'apophyse odontoïde aux tomos. ostéolyse arc antérieur C1.	VS : 128 mm à la 1° heure.	Diagnostic d'autopsie, lésion solitaire ?	Minerve	1 mois.Déc. par accident bulbaire
94	Chir. B. (CHADLI)	H	42	C1-C2	Compression de la moelle			Gdes cellules.	Résection partielle à but décompressif	Non suivi jusqu'au bout.
95	FRONTS ABREN	H	50	Sacrum			Ø de PBJ.	Diagnostic histologique	Biopsie, traitement ?	20 mois après b.s.
96	BAYRD & HECK	H	68	Sacrum				Diagnostic histologique	Biopsie, traitement ?	9 ans.Ø de modificat.radiologiques
97	FRUHLING & CHADLI	H	58	Colonne vert. niveau ?				Gdes cellules Ø d'autopsie	Biopsie traitement ?	Déc. 1 mois apr. diabète,urémie.

V - PLASMOCYTOMES EFFECTIVEMENT SOLITAIRES LORS DU DIAGNOSTIC ET ULTERIEUREMENT GENERALISES

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	TYPE RADIOLOGIQUE BILAN RADIOLOG.	BIOLOGIE	ANA.PATH. HEMATOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
98	KING	H	41	Fémur	Douleur après chute	Kystique trabécul.Bil.négatif	PBJ transitoire	Diagnostic histologique	Curetage, radiothér. 1500 R.	Généralis. 4 ans plus tard avec PBJ.
99	DESGREZ & coll.	F	65	Sternum	Tumeur	Ostéolyse, Bilan négatif	Ø de PBJ.	Diagn. par ponction sternale	Radiothérapie	Déc. en 8 mois par généralisation.
100	UMBACH & NOETZEL	F	26	Occipital	Céphalées, névralgies, tumeur	Lacune ostéolyt. Sinograph.:sinus longitud.supér. obstrué.Bil.Nég.	Ø de PBJ. Protidémie : sp	Diagnostic histologique, myélogramme : sp.	Refus de la radiothérapie après l'exérèse	Déc. 4 mois après de généralisation
101	NAYLOR & CHESTER-WILLIAMS	H	28	Tibia	Douleurs	Kystique trabécul.Bil.négatif	Ø de PBJ. Protidémie : sp	Diagn.histolog. PS : sp.	Biopsie, radiothérapie	Lésions du crâne par la suite.

PLASMOCYTOMES VERTEBRAUX EFFECTIVEMENT SOLITAIRES ET ULTERIEUREMENT GENERALISES

102	LUMB	F	30	D4 - D6	Douleurs	Tassement D5-D6 bilan négatif	Ø de PBJ	Diagn.histolog. Cell. binuclées	Laminectomie	4 ans apr.général. avec PBJ+. En vie 5 ans après.
103	RITZ, MEYER	H	55	D4	Douleur,hypoesthésie sous D4.	Absence du pédicule de D4, lyse épineuse, érosion du corps vertébral. Bilan négatif.	Ø de PBJ Protidémie : sp.	Diagnostic histologique, myélogramme : sp.	Laminectomie D3-D5, radiothérapie 3000 R.	Déc. en 2 ans de généralisation. ↗ des gamma G et 4 % de plasmocytes lors de celle-ci.

VI - "PLASMOCYTOMES SOLITAIRES" ULTERIEUREMENT GENERALISES

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	TYPE RADIOLOGIQUE BILAN RADIOLOG.	BIOLOGIE	ANA.PATH. HEMATOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
104	MAC FEE	H	45	Fémur			PBJ +	Diagnostic histologique	Curetage, radiothérapie	6 ans ½ en vie, nouvelle lésion en L3 stabilisée par radiothérapie, anémie progressive.
105	CUTLER, BUSCHKE, CANTRIL	H	56	Fémur	Antécédents de paralysie post-traumatique, douleurs.	Kystique trabéculaire	PBJ +	Diagnostic histologique	Curetage	Déc. par généralis. en 3 ans 4 mois.
106	MANCINI	F	19 mois	Fémur				Diagnostic histologique	Exploration, radiothérapie	2° foyer 7 mois apr. ds le crâne disparaissant à la radiothérapie.
107	NAYLOR & CHESTER-WILLIAMS	H	41	Fémur	Chute, découverte radiologique	Kystique	PBJ+ et ↑ gamma G à la réadmission	Diagnostic histologique Généralisé à l'autopsie	Biopsie, radiothérapie	Généralisation avec signes biologiques 4 mois après. Déc.
108	POALE & STOWEL	F	49	Iliaque			PBJ +	Diagnostic histologique	Biopsie, radiothérapie	Généralisation. Déc. 6 mois après
109	Chir. A STRAUSS (CHADLI)	H	60	Aile iliaque	Douleurs	Kystique trabécul. Crâne, colonne : sp.		Grandes cellules.	Biopsie, radiothérapie	Déc. 1 an 6 mois généralisation crâne, colonne.
110	ROHR	H	64	Iliaque	Fracture spontanée	Kystique trabéculaire	?	Myélome mult. à l'autopsie, tumeur de gde taille.	?	14 ans d'évolution généralisation tardive.
111	JACQUES	F	53	Orbito-malaire	Tumeur	Ostéolyse Bilan négatif	Examens non faits au début	Diagnostic histologique	Curetage, excision	Extension 18 mois après avec ↑ des gamma globulines

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	TYPE RADIOLOGIQUE BILAN RADIOLOG.	BIOLOGIE	ANA.PATH. HEMATOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
112	NAYLOR & CHESTER-WILLIAMS	F	63	12° côte G.	Tuméfaction	Ostéolyse	?	Diagnostic histologique	Excision	Déc. 4 ans après de généralisation
113	MOUSSIER (CHADLI)	H	59	12° côte G.	Tumeur			Petites cellules	Biopsie, radiothérapie	Déc. 2 ans après de généralisation
114	Méd. B. (CHADLI)	F	64	Sternum	Tumeur	Crâne, bassin initialement sp.	PBJ+ ↑ des gamma globulines	PS : 15 % de plasmocytes, gdes cell. jeunes		1 an 3 mois généralisation autopsie faite
115	CUTLER, BUSCHKE, CANTRIL	H	57	Humérus	Fracture pathologique	Ostéolyse	PBJ +	Diagnostic histologique	Résection radiothérapie	Déc. de myélome mult. 2 ans apr.
116	CUTLER, BUSCHKE, CANTRIL	F	38	Pariétal	Traumatisme suivi de tumeur	Ostéolyse	PBJ +	Diagnostic histologique	Biopsie, radiothérapie	Déc. de généralis. en 3 ans 4 mois.
117	BLOODGOOD	?	?	Clavicule		Kystique trabéculaire	PBJ +	Diagnostic histologique	Résection	2 mois apr. nouveau foyer ds une côte.

VII - "PLASMOCYTOMES VERTEBRAUX SOLITAIRES" ULTERIEUREMENT GENERALISES

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	TYPE RADIOLOGIQUE BILAN RADIOLOG.	BIOLOGIE	ANA.PATH. HEMATOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
118	PEYTON	H	49	D6	Douleurs radiculaires	Ostéolyse	PBJ +	Diagnostic histologique	Laminectomie, radium et radiothérapie	Généralisation en 3 ans. Déc. la 4° année.
119	PAUL & POHLE	H	39	D 10			Ø de PBJ	Diagnostic histologique	Biopsie, radiothérapie	Généralisation
120	PAILLAS & coll.	F	41	D7	Paraplégie	D7 en galette	Ø de PBJ. Electrophorèse sp.	Diagn. histol. Myélogramme sp.	Laminectomie, D6-D8, curetage, radiothérapie	Apr. la 5° année, généralisation avec ↑ des gamma G
121	HURTER (CHADLI)	F	58	C5	Tumeur, paralysie du bras G.	Cavité apophyse transverse C5		Gdes cellules	Biopsie, traitement ?	2 ans après généralisation
122	PAUL & POHLE	H	60	C2 à C4			Ø de PBJ.	Diagn.histolog.	Résect.partielle	19 mois apr.génér.
123	BRAUN	H	65	C7 arc postér.	Paraplégie, tétraparésie	Radiogr. sp. myélographie: blocage en C7	VS : 63/95 ↑ gamma G : 50 %	Tumeur à croissance épidurale détruisant l'arc postér. de C7	Laminectomie radiothérapie	2 ans ½ après, nouvelles lésions à D8, aux côtes.
124	JACOX, KAHN	H	31	L3			PBJ +	Diagnostic hist.	Curetage	Généralisation
125	TAVERNIER & LECLERC	H	62	D12 , L1	Fract.spontanée & parapl.flasq. Doul.auparavant	D12 décalcifiée et aplatie		Diagnostic histologique	Laminect.D11-D12 Radiothérapie : 2640 R + 1600 R	8 ans dps début, 7° année nv.foyer L4 stoppé par radioth. Régression parapl.
126	NAYLOR & CHESTER-WILLIAMS	H	36	Sacrum	Chute puis douleurs	Kystique trabéculaire	Ø de PBJ.	Diagnostic histologique	Biopsie, radiothérapie profonde	6 ans apr.survient la généralisation PS:myélomatose

VIII - PLASMOCYTOMES SOLITAIRES RACHIDIENS EXTRAMEDULLAIRES

N°	AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	TYPE RADIOLOGIQUE BILAN RADIOLOG.	BIOLOGIE	ANA.PATH. HEMATOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
1	CABOT	H	32	Niveau D4	Doul.paraplégie arrêts respirat.	Radiographie sp Lipiodol sous-occipit.bloc D4		Diagnost.histol. tumeur extra-durale solit. à l'autopsie	Laminectomie Exérèse	Déc. 15 jours après l'intervention de choc.
2	CHRISTOPHERSON & MILLER	H	63	Niveau D4	Parésie des MI	Radiographie sp	Ø de PBJ	Diagn.histolog. tumeur extra-durale	Laminectomie, curetage	7 ans 6 mois.Déc. pour affect.cardiaq. Ø d'autopsie.
3	CLARKE	F	62	Niveau ?	Paraplégie	Radiographie sp		Diagn.histolog. tumeur extra-durale	Laminectomie, exérèse	15 ans après opération b.s.
4	KLEMME	H	46	Niveau ?	Paraplégie	Radiographie sp	Ø de PBJ	Tumeur extra-durale.	Laminectomie, exérèse ?	4 ans paraplégie ayant régressé.
5	PERSON	H	65	Niveau D1	Douleurs	Radiographies sp Arrêt D1-D2 à myélographie	Ø de PBJ	Diagn.histolog. Tumeur épidurale s'infiltrant ds la vertèbre adjacente	Laminectomie, exérèse	Non suivi post-opératoirement
6	UMBACH & NOETZEL	H	29	Niveau D5	Paraparésie	Radiographie sp arrêt en D5 à la myélographie	↑ des gamma G 18 %, non significative	Diagn.histolog. plasmocytome extradural	Laminectomie, exérèse	Régression de la parésie après l'intervention.

IX - MALADIE DE KAHLER A EVOLUTION EXCEPTIONNELLEMENT LONGUE

AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE	CLINIQUE	BIOLOGIE	ANA.PATH. HEMATOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
CAMPBELL	H	45	D8 Masses musculaires, pelvis.	Paraplégie spastique en 1936.	PBJ + en 1950, VS : 92 mm à la 1° heure en 1951 avec ↑ des gamma et alpha globulines à l'électrophor.	Diagnostic histologique, début à l'état solitaire vraisemblable.	Laminectomie puis costo-transversectomie radiothérapie pour les localisations ultérieures	16 ans. En 1937 lésion secondaire au pelvis kystique trabéculaire, recalcifiée par radiothérapie. En 1943, nouvelle paraplégie, laminectomie, plasmocytome extra-dural. En 1949 lésion ombilicale puis à la cuisse G., la fesse G., l'orbite et encore la cuisse G, enfin du mollet D en 1950. Radiothérapie active sur toutes ces localisations.

CHAPITRE XV

CONCLUSIONS ET RESUME

Conclusions

A l'occasion d'un cas de plasmocytome solitaire de la deuxième vertèbre lombaire, ayant été l'objet des soins de notre maître, le Professeur A.JUNG, nous avons étudié dans la littérature médicale, 125 cas de plasmocytomes de l'os apparemment ou effectivement solitaires au moment de leur diagnostic.

Nous avons pu établir qu'aucun argument absolu ne s'oppose à ce que le plasmocytome solitaire soit considéré comme un sarcome de la série plasmocytaire à potentiel évolutif variable. Nous ne pensons pas que cette tumeur appartienne au groupe des maladies de système. Nos constatations vont dans le sens de la tendance actuelle qui considère que le plasmocytome solitaire de l'os risque toujours ultérieurement de se transformer en myélome plasmocytaire multiple quelle que soit la durée d'évolution de la lésion à l'état solitaire. C'est pourquoi nous pensons que le plasmocytome solitaire peut être assimilé à une "maladie de Kahler monofocale" dont la malignité, variant suivant le cas, parfois d'une latence considérable, a fait assimiler les formes à longue évolution à une tumeur bénigne.

Par définition, le plasmocytome solitaire ne comporte de

disséminations lésionnelles ni sur le plan clinique, ni sur le plan radiologique. Il ne comporte non plus de modification hématologique cellulaire. Par contre, en ce qui concerne les signes biologiques, si leur absence a été constatée dans la plupart des cas, nous avons eu connaissance d'observations où ils étaient présents, en particulier dans le cas de notre maître le Professeur A.JUNG. Dans certaines de ces observations de sarcome plasmocytaire à signes biologiques positifs, l'autopsie a pu prouver que la lésion était effectivement solitaire. D'ailleurs, aucun argument d'ordre théorique ne peut s'opposer, a priori, à ce que le plasmocyte tumoral du plasmocytome solitaire ne sécrète des paraglobulines.

Nous pensons que le concept du sarcome plasmocytaire solitaire considéré comme maladie de Kahler monofocale rend discutable, dans l'état actuel de nos connaissances, la nécessité d'une longue durée d'évolution avant de porter le diagnostic de plasmocytome solitaire. En effet, comme la généralisation est toujours à craindre, quelle que soit la durée de l'évolution vu qu'elle s'est produite dans certains cas après des délais très longs, nous estimons qu'il n'est plus nécessaire d'exiger une telle évolution solitaire prolongée pour porter le diagnostic de plasmocytome solitaire. La variabilité de la durée de l'évolution suivant les cas, abstraction faite de l'effet de la thérapeutique, n'est que l'expression de la grande variabilité de malignité de la maladie qui ne peut être systématisée, ni expliquée, dans l'état actuel de nos connaissances. De ce fait, nous considérons comme sarcome plasmocytaire solitaire tout plasmocytome prouvé comme tel par l'examen radiologique du squelette en entier et par la négativité des examens hématologiques.

Lorsqu'ils existent, la présence d'une protéinurie de Bence-Jones et celle d'une paraglobulinémie sont les seuls signes permettant de porter le diagnostic exact de l'affection avant la biopsie osseuse.

Les images radiologiques du plasmocytome solitaire de l'os ne sont pas pathognomoniques. Mais, qu'il y ait ou non des signes biologiques caractéristiques, nous estimons nécessaire une intervention exploratrice pour porter le diagnostic.

Le traitement du sarcome plasmocytaire solitaire, abstraction faite de l'acte chirurgical nécessaire au diagnostic, sera chirurgical et radiothérapique. Ces cellules tumorales présentent une grande radiosensibilité. A l'heure actuelle, tout plasmocytome solitaire devrait être traité par la chirurgie et la radiothérapie. En ce qui concerne les plasmocytomes solitaires vertébraux, la chirurgie a non seulement pour but d'évacuer le maximum possible de tissu tumoral, mais encore un rôle préventif du collapsus vertébral par l'utilisation de la greffe vertébrale et éventuellement un rôle curatif de décompression médullaire par la laminectomie décompressive.

L'évolution du sarcome plasmocytaire solitaire sera toujours surveillée par des examens radiologiques, biologiques et hématologiques pratiqués à intervalles réguliers. L'augmentation définitive de la paraglobulinémie, présente au moment du diagnostic ou l'apparition de cette anomalie, alors qu'elle n'existait pas auparavant, incite à redouter la généralisation proche. En cas de récidive locale, d'extension régionale, de généralisation, la radiothérapie doit toujours être utilisée, son efficacité sera d'autant meilleure que les lésions secondaires sont peu nombreuses et qu'il n'y a pas de signes de dissémination médullaire au myélogramme.

Les critères d'efficacité thérapeutique sont cliniques, radiologiques, biologiques et évolutifs. La disparition des douleurs dans tous les plasmocytomes solitaires osseux, la régression d'éventuels signes de paraplégie dans les plasmocytomes solitaires vertébraux, sont des

critères cliniques d'efficacité, de même que la disparition de la tumeur trouvée cliniquement. La recalcification de la lésion signe la régression tumorale du point de vue radiologique cependant on n'a jamais observé de réossification. La diminution, puis la disparition des signes biologiques de paraglobulinémie, s'ils existaient auparavant, sont non seulement un moyen élégant de prouver l'action thérapeutique sur la lésion, mais encore une preuve indirecte de l'unicité de la lésion. Enfin, une longue durée d'évolution succédant à un traitement correctement effectué par la chirurgie et par la radiothérapie à dose-tumeur supérieure à 3000 rads est le meilleur critère d'efficacité thérapeutique qui nous a permis de parler de guérison à propos de certains cas. L'examen anatomique et histologique du foyer lésionnel traité serait le critère le plus valable permettant de parler effectivement de stérilisation de la lésion. Mais cette preuve ne peut être obtenue le plus souvent que par autopsie puisque nous ne connaissons pas de cas de réintervention ultérieure dans le cadre du plasmocytome solitaire où il a été vérifié que la tumeur a effectivement disparu.

En définitive, seul un traitement correct, faisant appel à la chirurgie et à la radiothérapie à dose suffisante, permet d'espérer obtenir dans certains cas, peu nombreux, la stérilisation de la tumeur qui aurait pu donner naissance à un myélome plasmocytaire multiple à pronostic fatal.

Résumé

La cause exacte de l'apparition du plasmocytome solitaire est inconnue. L'affection prédomine dans le sexe masculin et dans la tranche d'âge allant de 50 à 60 ans. Dans certains cas, la préexistance d'une affection osseuse précédant l'apparition de la tumeur peut faire penser

à un rôle prédisposant de cette affection osseuse initiale, mais ces rares associations ne nous semblent pas significatives sur le plan statistique.

Il n'existe aucune différence anatomique et histologique de structure entre le plasmocytome solitaire et le myélome multiple. Le plasmocytome solitaire n'est jamais à l'abri de la généralisation ultérieure. Dans certains cas il reste solitaire ; dans d'autres cas il est à concevoir comme début de la maladie de Kahler. C'est un sarcome plasmocytaire solitaire et le myélome plasmocytaire multiple devrait être considéré d'après l'Ecole de Strasbourg, non pas comme une affection "de système" mais comme un véritable sarcome plasmocytaire multiple.

Les signes les plus fréquents de la maladie sont les douleurs, la perception d'une tumeur, la fracture pathologique. Cette dernière survient surtout aux os longs. Suivant le siège de la lésion, il existe des signes d'emprunt locaux par compression ou par envahissement.

L'examen radiologique révèle l'existence de la tumeur qui se présente sous une forme ostéolytique pure ou sous une forme kystique trabéculaire. Le bilan radiologique du squelette en entier est nécessaire pour affirmer que la tumeur est solitaire.

L'aspect radiographique de la tumeur pose des problèmes diagnostics difficiles, la forme ostéolytique pure ne peut être distinguée du cancer secondaire des os, tandis que la forme kystique trabéculaire prend l'aspect de la tumeur à myéloplaxes.

Le myélogramme sternal ou obtenu à distance du plasmocytome est négatif dans le plasmocytome solitaire, alors qu'il est habituellement positif dans le myélome multiple. Cependant, dans ces cas, la seule ponc-

tion de la tumeur a permis d'affirmer le diagnostic histologique de plasmocytome.

Des altérations biologiques témoignant d'une paraglobulinémie peuvent ou non se rencontrer dans le plasmocytome solitaire ; si elles sont présentes, elles permettent de poser avec presque certitude le diagnostic par les examens biologiques. Par ailleurs, la pratique d'électrophorèses répétées permet de suivre l'évolution de la lésion, soit son extension locale ou générale, soit sa régression ; le taux de la paraglobulinémie étant fonction du volume de la lésion.

Le diagnostic définitif du plasmocytome solitaire de l'os est essentiellement histologique. Même dans les cas où les signes biologiques permettent de poser le diagnostic, il est nécessaire de la confirmer par l'examen histologique de la tumeur, des signes biologiques semblables ont pu se constater dans d'autres affections sanguines (certaines leucémies) et osseuses tumorales.

La durée d'évolution du plasmocytome à l'état solitaire est imprévisible. Aucun cas de sarcome plasmocytaire solitaire n'est à l'abri de la généralisation ultérieure. La plupart des cas correctement traités par chirurgie et radiothérapie associées, ayant une évolution supérieure à huit ans peuvent être considérés comme guéris. Abstraction faite de l'efficacité thérapeutique pouvant modifier l'évolution, la variabilité évolutive de la maladie est l'expression du degré de malignité variable de la tumeur.

Le traitement du plasmocytome solitaire de l'os est chirurgical et radiothérapique. Vu la bonne radio-sensibilité de la tumeur, la radiothérapie isolée à dose convenable supérieure à 3000 rads, donne également de bons résultats. L'effet du traitement sera contrôlé par des examens

radiologiques, biologiques et hématologiques répétés. La disparition des signes cliniques, la recalcification de la lésion, la disparition des signes biologiques, l'arrêt évolutif, sont les critères d'efficacité thérapeutique.

Le plasmocytome solitaire vertébral se caractérise par une symptomatologie neurologique surajoutée. La lésion est trop souvent diagnostiquée au stade de compression médullaire. Ici encore, le diagnostic de la tumeur est histologique. L'intervention chirurgicale, en plus de sa visée curatrice, a un rôle préventif (greffe vertébrale) ou curatif (laminectomie décompressive).

VU
STRASBOURG, le 17 mai 1967

LE PRESIDENT DE THESE
Signé : A.JUNG.

VU
STRASBOURG, le 20 mai 1967

LE DOYEN DE LA FACULTE DE MEDECINE
Signé : J.CLAVERT.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER
STRASBOURG, le 23 mai 1967

LE RECTEUR DE L'ACADEMIE
PRESIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITE
Signé : M.BAYEN.

BIBLIOGRAPHIE

1) BAITZ, T., KYLE, R.A. : Solitary myeloma in chronic osteomyelitis. Report of a case.
Arch. Intern. Med. (Chicago), 113 (1964), p. 872-876.

2) BANGERT, K.S. : Die Bedeutung des Plasmozytoms in der Chirurgie.
Chirurg., (Berlin), 26 (1955), p. 317-319.

3) BERNAILLE, G., VALLEE, G., MICHEL, J.R. : Intérêt de la radiologie dans le diagnostic des myélomes.
La France Médicale, n° 9 (1964), p. 521-529.

4) BERNARD, J. : Maladies du sang.
Flammarion Edit., Paris 1948, p. 397.

5) BESSIS, M. : Traité de cytologie sanguine.
P.Masson Edit., 1954, 589 p., pp. 480-500.

6) BETOULIERES, P., PALEIRAC, R., PICARD, J.C., GIRAUD, C. : Tumeurs à myéloplaxes du rachis. Difficulté du diagnostic radiologique.
Journ. Radiol. et Electrol., 39 (1958), n° 4, p. 277.

7) BEYER, G. : Spontan Heilung eines malignen Myeloms.
Zentralblatt für Allgemeine Pathologie, 82 (1944-1945), p. 415.

8) BLOCH, P.E. : Etude radio-clinique des myélomes.
Thèse Médecine, Strasbourg (1955), n° 53.

9) BOECKER, W., KNEDEL, M. : Zur klinik des Solitären Plasmozytoms.
Fortsch. Röntgenstr., 76 (1952), p. 764.

10) BOHLER, J. : Solitäres Myelom der Wirbelsaüle.
Zbl. Chir., 83 (1958), n° 23, p. 1199-1201.

11) DE BOISSEZON, J.F. : Etude de quelques cas de dysprotéinémies par l'association de l'immuno-électrophorèse et de l'électrophorèse de zone quantitative en gel d'agar-agar.
Thèse Médecine, Toulouse, 1959, 158 p.

12) BRAUN, H. : Beitrag zur Frage der Querschnittlähmung beim Plasmozytom.
Münchner Medizinische Wochenschritft, 97 (1955), p. 48.

13) BREHANT : Plasmocytome solitaire du tibia.
Journal de Chirurgie, 58 (1941-1942), p. 98-104.

14) BREMER, A., MOYSONT, T., PARMENTIER, R. : Le plasmocytome solitaire (Présentation d'un cas).
Acta Chirurgica Belgica, 56 (avril 1957), n° 4, p. 422-428.

15) BRITTINGER, G., KÖNIG, E. : Zur Klinik der Paraproteinämien.
Schweiz. Med. Wschr., 95 (1965), n° 46, p. 1584-1588.

16) BUSSER, F., LICHTENBERGER, R. : Plasmocytosarcome vertébral.
Annales d'Anatomie Pathologique, 10 (février 1933), n° 2, pp. 202-205.

17) CAMPBELL, R.T. : Multiple myélomatosis plasmocytoma type first diagnosed in 1936 showing an unusual distribution culminating in cutaneous and muscular deposits.
Proceedings of the Royal Society of Medecine, 44 (1951), p. 408-409.

18) CHADLI, A. : Contribution à l'étude histopathologique et cytologique du sarcome plasmocytaire du squelette : myélome plasmocytaire multiple et sarcome plasmocytaire solitaire.
Thèse Médecine, Strasbourg, 1957, n° 16.

19) CHARBONNIER, A., MERMOD, A. : Un cas de myélome solitaire du fémur.
Revue Médicale de la Suisse Romande, 54 (juin 1934), p.699-715.

20) CHRISTOPHERSON, W.M., MILLER, A.J. : A reevaluation of solitary plasmacell myeloma of the bone.
Cancer, 3 (1950), p. 240.

21) CUTLER, M., BUSCHKE, F., CANTRIL, S.T. : The course of single myeloma of bone. Report of 20 cases.
Surgery Gynecology and Obstetrics, 62 (1936), p. 918-932.

22) DECHEN, J., PICARD, R., JAVEL, R., KERNEIS, J.P. : Lésion plasmocytaire isolée de l'extrémité inférieure du tibia chez un jeune.
Rev. de Chirurg. Orthopédique et Réparatrice de l'Appareil moteur, 43 (janvier-mars 1957), n° 1, p. 52-63.

23) DECOULX, P., RAZEMON, J.P. : Plasmocytome du sacrum.
Lille Chirurgical, 11 (novembre-décembre 1956), n° 5-6,p.296-300.

24) DESGREZ, H., LEDOUX-LEBARD et WACHTEL, L. : Tumeurs osseuses rares ou à localisation exceptionnelle.
Journ. de Radiol. et d'Electrol., 39 (1958), n° 4, p. 259.

25) DOR, J., RECORDIER, A.M., PAYAN, H., REBOUD, E., JOUVE, G., MERCIER, C. : Volumineux plasmocytome de la paroi thoracique : exérèse de la tumeur et plastie chirurgicale de la paroi, guérison opératoire.
Marseille Médical, 49 (1962), p. 139-142.

26) EWALD, K. : Ein chirurgisch interessanter Fall von Myelom.
Wiener klinische Wochenschrift, 10 (1897), p. 169-170.

27) FAUVERT, R., HARTMANN, L., MALLARME, J., BOIVIN, R. : Renseignements fournis par l'étude quantitative et qualitative des protéines sériques au cours de 85 cas de maladie de Kahler.
La Revue du Praticien, 9 (1° juin 1959), n° 16.

28) FRUHLING, L. et CHADLI, A. : Sarcomes plasmocytaires du squelette.
Annales d'Anatomie Pathologique (1957), n° 2, p. 325.

29) GOOTNICK, L.T. : Solitary myeloma of bone. Review of 61 cases.
Radiology, 45 (1945), p. 385-391.

30) GROS, C., FRUHLING, L., KEILING, R. et BLOCH, P. : Radiologie et myélome.
Journ. de Radiol. et d'Electrol., 37 (1956), n° 7-8, p.517-528.

31) GRUPPER, C., WACHTEL, P., ALMOSNY : Fausse gomme chez un vrai syphilitique. Diagnostic : plasmocytome solitaire de l'occipital.
Bullet. de la Soc. Franç. de Dermatologie, 66 (1959), p. 638.

32) GUASCH, J. : Le plasmocytome (myélome multiple des os).
Encyclopédie Médico-Chirurgicale. Hématologie, Sang, Système Neuro-végétatif, I (1962), 13.023 K 10 - K 30.

33) HARTEMANN, P., LEPOIRE, J., LARCAN, A. et PIERSON, B. : Plasmocytome solitaire de la colonne vertébrale révélé par une paraplégie spasmodique.
Rev. Médicale de Nancy (novembre 1956), p. 867.

34) IZARN, P., LOUBATIERES, R., POURQUIER, A., EMBERGER, J.M. : A propos de deux cas de plasmocytome solitaire. Remarques cliniques et biologiques.
Montpellier Médical, 58 (novembre 1960), p. 256-264.

35) JACQUES, A.M. : Les Plasmocytomes solitaires du maxillaire supérieur et de l'os malaire.
Thèse Médecine Paris, 1957.

36) JULLIAR, A. : Les tumeurs primitives du sacrum et du coccyx.
Thèse Médecine Paris, 1961, n° 605, 131 p.

37) KEMPF, J.E. : La sécrétion des immuno-globulines sériques par le plasmocyte.
Thèse Médecine Strasbourg, 1961, n° 19, 463 p.

38) KING, B.B. : Solitary plasmocytoma of bone as an initial stage of multiple myeloma.
Journ. of the American Medical Association, 115 (juillet 1940), p. 36-38.

39) KISSEL, P., HARTEMANN, P. et PERSON, H.C. : Le plasmocytome vertébral solitaire et ses manifestations nerveuses.
La Gazette Médicale de France, 64 (1957), p. 1559-1561.

40) LEBON, J., MESSERSCHMITT, J. et ARNOUYAL, J. : Manifestations cliniques initiales du myélome multiple.
La Presse Médicale, 64 (1959), p. 587.

41) LUMB, G. and PROSSOR, T.M. : Plasma cell tumors.
Journ. of Bone and Joint of Surgery, 308 (1948), p. 124-152.

42) MAGNUS-LEVY, A. : Über die Myelomkrankheit. Beiträge zur Klinik und Pathologie.
Zschr. Klin. Med., 121 (1932), p. 533.

43) MALLARME, J., FAUVERT, R., HARTMANN L. et coll. : Etude clinique et hématologique de la maladie de Kahler.
La Rev. du Praticien, 9 (1° juin 1959), n° 16.

44) MARCHAL, G., ADIDA, J. et FINE, J.M. : Dysglobulinémie au cours des leucoses.
La Nouvelle Rev. Franç. d'Hématologie, 4 (1964), p. 365.

45) MARCHAL, G. et DUHAMEL, G. : Pronostic d'ensemble et traitement des myélomes et des dysprotéinémies.
La Revue du Praticien, 9 (1° juin 1959), n° 16.

46) MARCHAL, G., MAHOUDEAU, D., DUHAMEL, G. et DAUM, S. : Myélome solitaire et crypto-leucose à plasmocytes. Transformation en réticulo-sarcome.
La Presse Médicale, 62 (28 avril 1954), n° 31, p. 662-665.

47) MARCHAL, G. et MALLET, L. : Maladie de Kahler avec altérations radiographiques très limitées et avec participation splénique.
Le Sang, 16 (1944-1945), n° 6, p. 388.

48) MARCHAL, G. et MALLET, L. : Diffusion par étapes successives de myélomes localisés.
Le Sang, 16 (1944-45), n° 8-9, p. 555-564.

49) MARCHAL, G. et MALLET, L. : Conceptions actuelles sur les myélomes des os.
Le Sang, 21 (1950), n° 1, p. 1-28.

50) MOREL, M. : Contribution à l'étude du plasmocytome solitaire des os.
Thèse Médecine Paris, 1957.

51) MORETTI, E. : Le plasmocytome solitaire.
La Presse Médicale, 68 (23 mars 1960), p.596-599.

52) NAYLOR, A., CHESTER-WILLIAMS, F.E. : Myelomata of bone. A review of 25 cases.
British Medical Journal, n° 4854 (16 janvier 1954), p. 120-124.

53) PAILLAS, J.E., LEGRE, J., SERRATRICE, G., PAYAN, H. : Les plasmocytomes solitaires du rachis.
Marseille Médical, 99 (1962), p. 67-78.

54) PALEK, J. et coll. : Un cas de plasmocytome solitaire du sinus maxillaire produisant ultérieurement des métastases dans l'espace épidural de la colonne vertébrale.
Bull. Ass. Franç. Cancer, 51 (1964), p. 109-119.

55) PAUL, L.W., POHLE, E.A. : Solitary myeloma of bone.
Radiology, 35 (1940), p. 651.

56) PERSON, H.C. : Le plasmocytome vertébral solitaire.
Thèse Médecine, Nancy, 18 février 1957, 74 p.

57) QUERE, M.A. et coll. : Plasmocytome crânio-orbitaire à évolution spontanément régressive.
Annales d'oculistique (Paris), 198, janvier 1965.

58) DE RACKER, C. : Plasmocytome de l'atlas et de l'axis.
Acta Orthopedica Belgica, 21 (août 1965), p. 353-356.

59) RISKO, T., NYUL-TOTH, P., ECKARDT, A. : Solitary plasmocytoma. Report of four cases.
Radiol. Diagn.(Berlin), 3 (1962), p. 105-110. Traduit en anglais.

60) RITZ, N.D., MEYER, L.M. : Solitary plasmocytoma of bone with subsequent multiple myeloma.
Acta Hematologica, 8 (1952), p.224-232.

61) ROGERS, H. : A case of solitary plasma celled myeloma.
British Journ. of Surgery, 17 (1930), p. 518-522.

62) ROHR, K. : Maligne Knochen- und Knochenmarksneoplasien.
Schweizerische Medizinische Wochenschrift, 77 (1947), p. 207-215.

63) RUSSO, P.E., BROWN, B.H. : Solitary myeloma of bone. A case report.
Americ. Journ. of Roentgenology, Radiumtherapy and nuclear medic. (Springfield) 76 (novembre 1965), n° 5, p. 972-976.

64) RUTISHAUSER, E. : Zur Frage der solitären Myelome.
Zbl. für allgemeine Pathologie, 58 (1933), p. 355.

65) RYCKEWAERT, A. : Le plasmocytome des os.
La Semaine des Hôpitaux de Paris, 48 et 49 (1953), p. 2481.

66) SALEM, G., WENGER, R. : Über das Problem des solitären Myeloma und seine Behandlung.
Wien. Klin. Wschr., 71 (septembre 1959), n° 38-39, p. 749-752.

67) SARASIN, P. : Le plasmocytome. Etude de 37 cas de Zurich.
Thèse Médecine Genève, 1950, 48 p.

68) DE SEZE, S., RYCKEWAERT, A. : Maladies des os et des articulations.
Flammarion Edit., Paris (1954), p. 325d.

69) SHAW, A.F.B. : A case of plasma cell myeloma.
Journ. of Pathology and Bacteriology, 26 (1923), p. 125-126.

70) TAVERNIER, L., LECLERC, C.G. : Le plasmocytome solitaire des os, tumeur de malignité atténuée.
Journal de Chirurgie, 57, 1941, p. 273-291.

71) THEVENOZ, F., CONSTANDINIDIS, J., LUGO, A. : Etat actuel du problème du myélome solitaire.
Rhumatologie, 12 (nov.-déc. 1960), p. 297-306.

72) TODD, I.D. : Treatment of solitary plasmocytoma.
Clin. Radiol., 16 (9 oct. 1965), p. 395.

73) TREMBLAY, E.C., GILBRIN, E., HOUDART, R. : Maladie de Kahler. Constatation anatomique "in vivo" de la régression plasmocytaire.
La Presse Médicale, 70 (16 juin 1962), n° 29, p. 1452.

74) UMBACH, W., NOETZEL, H. : Klinische Besonderheiten der solitären Plasmozytome.
Deutsche Medizinische Wochenschrift, 85 (29 juillet 1960), p. 1375-1385.

75) VERNANT, P. : La maladie myélomateuse.
La France Médicale, 14-15 (août 1951), n° 8, p. 9.

76) VOIGT, E. : Solitäres Myeloma der Wirbelsaüle ; ein kasuistischer Beitrag.
Zbl. für Chirurgie (Leipzig), 83 (17 août 1957), p. 1406-1409.

77) WILLIS, R.A. : Journal of pathology and Bacteriology, 53 (1941), p. 77.

78) WUHRMANN, F., MARKI, H.H. : Dysproteinämien und Paraproteinämien. Grundlagen, Klinik und Therapie (Bâle, Stuttgart), Schwabe édit., (1963), 852.

79) ZIEGLER, G. : Contribution à l'étude des formes atypiques du myélome. Thèse Médecine Paris (1963), n° 1014, 172 p.